

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1935

THÈSE

N^o

165

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Samuel MARQUÈS

Né le 10 Mai 1905 à Para (Brésil)

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

Diplômé d'Urologie

LA MALADIE

DE

PERTHES-JUNGLING

Président : M. P. CARNOT, Professeur

PARIS

LIBRAIRIE E. LE FRANÇOIS

91, BOULEVARD ST-GERMAIN, 91

1935

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1935

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Samuel MARQUÈS

Né le 10 Mai 1905 à Para (Brésil)
Ancien Externe des Hôpitaux de Paris
Diplômé d'Urologie

LA MALADIE

DE

PERTHES-JUNGLING

Président : M. P. CARNOT, *Professeur*

PARIS

LIBRAIRIE E. LE FRANÇOIS

91, BOULEVARD ST-GERMAIN, 91

1935

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ROUVIÈRE.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	DESGREZ.
Bactériologie	Robert DEBRÉ.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie médicale et générale	BAUDOUIN.
Pathologie chirurgicale	CHEVASSU.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	LOEPER.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LAIGNEL-LAVASTINE.
Pathologie expérimentale et comparée	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	Maurice VILLARET.
Clinique médicale	BEZANÇON.
	CARNOT.
	CLERC.
	Marcel LABBÉ.
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBoullet.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	LEMIERRE.
	CUNÉO.
Clinique chirurgicale	GOSSET.
	GRÉGOIRE.
	LENORMANT.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	MARION.
	BRINDEAU.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique	PROUST.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBRÉDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGENT.
Clinique de la Tuberculose	N...
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	MATHIEU.
	HOVELACQUE.
Professeurs sans chaire	MULON.
	OLIVIER.
	VERNE.



II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

BÉNARD (Henri) . Pathologie médicale.
 BERNARD Étienne. Pathologie médicale.
 BOULIN Pathologie médicale.
 BULLIARD..... Histologie.
 CATHALA Pathologie médicale.
 CHEVALLIER Pathologie médicale.
 DOGNON..... Physique.
 FEY Urologie.
 GALLIARD..... Parasitologie.
 GASTINEL..... Bactériologie.
 DE GAUDART D'ALLAINES. Pathologie
 chirurgicale.
 GAYET Physiologie.
 GIROUD..... Histologie.
 HAGUENAU Pathologie médicale.
 HALPHEN..... Oto-rhino-laryngologie.
 HAZARD Pharmacologie.
 HUGUENIN Anatomie pathologique.
 JOANNON Hygiène.
 LABBÉ (Henri) ... Chimie biologique.
 LACOMME Obstétrique.

MM.

LANTUÉJOUL ... Obstétrique.
 LAROCHE (Guy) . Pathologie médicale.
 LEMAIRE Pathologie expérimentale
 LEVEUF Pathologie chirurgicale.
 M^{lle} J. LÉVY..... Pharmacologie.
 LÉVY-VALENSI .. Neurologie et Psychiatrie
 MOREAU Pathologie médicale.
 MOULONGUET ... Pathologie chirurgicale.
 MOUQUIN Pathologie médicale.
 OBERLING..... Anatomie pathologique.
 PETIT-DUTAILLIS Pathologie chirurgicale.
 PIÉDELIÈVRE ... Médecine légale.
 PORTES Obstétrique.
 RICHEL Physiologie.
 SANNIÉ..... Chimie biologique.
 SÉNÈQUE..... Pathologie chirurgicale.
 TROISIER Pathologie expérimentale
 TURPIN Pathologie médicale.
 VIGNES Obstétrique.
 WILMOTH Pathologie chirurgicale.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.

ALGLAVE Pathologie chirurgicale.
 BUSQUET Pharmacologie.
 CHAILLEY-BERT. Physiologie.

MM.

LEROUX..... Anatomie pathologique.
 NEVEU-LEMAIRE Parasitologie.
 ZIMMERN..... Physique.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent.

MM.		MM.	
ABRAMI	} Clinique médicale.	BASSET	} Clinique chirurgicale.
ALAJOUANINE ..		BROCQ.....	
AUBERTIN		CADENAT.....	
BRULÉ		GATELLIER	
CHABROL.....		HEITZ-BOYER.....	
CHIRAY		MOCQUOT	
DONZELOT		MOURE	
DUVOIR.....		QUENU	
HARVIER.....		SCHWARTZ.....	
LIAN		VELTER	
PASTEUR - VALLERY - RADOT.....			
SÉZARY			
MM.			
ECALLE	} Clinique obstétricale.		
GUÉNIOT			
LE LORIER.....			
LÉVY-SOLAL			
METZGER			

V. — CHARGÉS DE COURS

MM.	
CHAILLEY-BERT, agrégé	Education physique
LEDoux-LEBARD	Radiologie clinique.
WEIL-HALLÉ	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

A MON ONCLE S. S. MARQUÈS (*in memoriam*)

A MA MÈRE

*Avec toute ma tendresse et ma
profonde reconnaissance.*

A MON ONCLE A. S. MARQUÈS

A MON FRÈRE ET A MA BELLE-SŒUR

AUX MIENS

A MES AMIS

A MON MAITRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR P. CARNOT

Professeur de clinique médicale
à la Faculté de Médecine de Paris
Membre de l'Académie de Médecine

*Nous sommes très sensible à
l'honneur qu'il nous a fait de pré-
sider notre thèse.*

*Qu'il soit également remercié
pour la bienveillance qu'il nous a
toujours témoignée.*

Très respectueux hommage.

A NOTRE JURY DE THÈSE

A MON MAITRE

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ PAUL CHEVALLIER

Médecin des Hôpitaux de Paris

*Qui nous a inspiré cette thèse.
En témoignage de reconnaissance.*

A MON MAITRE

MONSIEUR LE PROFESSEUR CHEVASSU

Professeur à la Faculté de Médecine de Paris
Chirurgien des Hôpitaux

En témoignage de profond attachement et de respectueuse admiration.

A MON MAITRE

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ CAMILLE LIAN

Médecin des Hôpitaux

*Il fut un maître bienveillant.
Témoignage de reconnaissance et de respect.*

A MON MAITRE

MONSIEUR LE DOCTEUR MARCEL PINARD

Médecin des Hôpitaux

Nous le remercions de l'inépuisable bienveillance qu'il n'a cessé de nous marquer. Affectueux hommage.

A MON MAITRE

MONSIEUR LE DOCTEUR ROUX-BERGER

Chirurgien des Hôpitaux

Respectueux hommage.

A MON MAITRE

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ

GODARD D'ALLAINES

Chirurgien des Hôpitaux

En témoignage de mon admiration.

A MON AMI ALBERT FIEHRER

ET MADemoisELLE LE DOCTEUR B. HAHN

Interne des Hôpitaux

Dont le concours m'a été précieux pour l'élaboration de cette thèse.

INTRODUCTION

Récemment, notre maître le Dr Paul CHEVALLIER à la Réunion dermatologique de Strasbourg (séance du 13 mai 1934) a insisté sur les lésions cliniques, anatomo-pathologiques et radiologiques de la maladie de Perthes-Jüngling et sur les rapports de cette polydactylite pseudo-kystique avec le syndrome osseux, secondaire à des sarcoïdes et au lupus pernio.

Les auteurs étrangers semblaient avoir jusqu'ici confondu dans un même syndrome radiologique diverses affections pouvant donner des types histologiques assez identiques.

Mais, comme l'ont montré de nombreux travaux récents les images radiologiques et microscopiques pour les lésions osseuses ne sont pas toujours démonstratives et suffisantes pour le diagnostic. Ainsi, J. A. LIÈVRE, dans sa thèse sur « l'Ostéose parathyroïdienne » (Paris 1932) n'hésite pas à affirmer que « nous ne connaissons actuellement aucun signe local qui permette de différencier les tumeurs à myéloplaxes solitaires des proliférations fibroblastiques avec myéloplaxes de l'ostéose parathyroïdienne... »

Si la polydactylite pseudo-kystique est, dans la plupart des cas connus, associée à des maladies cutanées torpides et probablement d'origine tuberculeuse, on connaît des observations de polydactylite pseudo-kystique pure dont la preuve tuberculeuse est loin d'être démontrée.

Dans notre thèse, nous donnerons en particulier deux observations démonstratives, recueillies dans le service de notre Maître et dans lesquelles les méthodes récentes de laboratoire pour la mise en évidence de la nature tuberculeuse de l'affection n'ont donné que des résultats négatifs à plusieurs reprises :

Si donc, il revient à JÜNGLING le mérite d'avoir identifié et mis au point le syndrome osseux de l'ostéite pseudo-kystique, sa conception étiologique du syndrome ne semble pas démontrée.

Au terme d'*Ostitis multiplex tuberculosa cystoides* donné par JÜNGLING et FLEISCHNER à l'affection, nous préférons donc ceux de la maladie de Perthes-Jüngling ou de *polyostéite nodulaire pseudo-kystique des extrémités* (Paul CHEVALLIER).

HISTORIQUE

On peut schématiquement diviser l'histoire de la maladie de Jüngling en trois périodes.

Première période : de 1902 à 1911.

De nombreux auteurs signalent la présence de lésions osseuses visibles cliniquement et radiologiquement dans certaines affections cutanées.

KIENBÖCK le premier, à notre connaissance, mentionne une observation de *lupus pernio* avec atteinte osseuse (doigts, orteils, cunéiforme, cuboïde) : les ostéites se distinguent des lésions banales par des clartés arrondies, en particulier au niveau des phalanges. (Nous donnons plus loin un résumé de cette observation de KIENBÖCK.) Les lésions osseuses au cours du *lupus pernio* se retrouvent dans de nombreux cas : citons ceux de KREIBICH (1904), FORSHAMMER (1905), BLOCH et SIEBENMANN (1907), les trois observations de 1907 de KLINGMÜLLER, une de KÜHLMANN en 1910, celle de FLORANGE, de RIEDER de la même année...

Au cours des *sarcoïdes de Boeck* on décrit des lésions analogues, nous noterons, par exemple, les observations de MOROSOFF (1908), de BEHRING (1910)...

Deuxième période : de 1911 à 1934.

En 1911 O. JÜNGLING (de Tübingen) étudie un cas de cette affection ; il en reprend l'étude en 1920 d'après quatre observations ; il en montre les principaux caractères cliniques et radiologiques. En 1924, F. FLEISCHNER (de Vienne) analyse dans trente-trois cas les principaux traits radiologiques de l'ostéite de Jüngling. Il décrit deux types essentiels : dans un premier type, la localisation essentielle est sur les phalanges, les cavités kystiques arrondies plus ou moins volumineuses sont nettement délimitées ; dans le second type, les lésions touchent surtout les métacarpes et les métatarses, avec images kystiques plus floues et souvent avec images aréolaires. En 1928, JÜNGLING rapporte neuf cas personnels, suivis depuis plusieurs années. Sur les neuf cas de JÜNGLING, quatre seulement (I-II-III-VII) sont des ostéites isolées, sans maladie cutanée associée. L'auteur fait une description d'ensemble de la maladie (55 cas) et pour lui, cette affection est un granulome infectieux très souvent associé à des altérations cutanées spéciales : lupus pernio et sarcoïdes de Boeck. « Für die uns hier beschäftigende Knochenerkrankung, die wir ohne jede Vorwegnahme als infektiöses Granulom auffassen dürfen, ist es bezeichnend, dass sie sehr häufig in Verbindung mit ganz bestimmten Hauterkrankungen vorkommt. Diese Erkrankungen sind der Lupus pernio und das Boecksche Sarkoid... » (*Bruns' Beiträge zur klinischen Chirurgie*, 1928, p. 448). A l'appui de cette opinion, JÜNGLING note la fréquence des lésions d'ostéite au cours du lupus pernio (29 fois sur 74 cas) au cours des sarcoïdes de Boeck (7 fois sur 150 cas) et, dit-il, lorsque l'affection paraît isolée, se méfier d'une atteinte du tissu fibreux passant facilement inaperçu. « Wenn auch die Knochenerkrankung nicht mit einer Erkrankung der Haut vergesellschaftet zu sein braucht, so wird sie doch auch in diesen Fällen kaum ohne irgendwelche Beteiligung des Bindegewebes verlaufen. » L'ostéite kystique multiple est nettement de nature tuberculeuse, pour JÜNG-

LING, il s'agit de tuberculose atténuée, de *tuberculides osseuses*. Pour les auteurs allemands PERTHES, Otto JÜNGLING... la nature tuberculeuse est certaine et ils décrivent l'affection sous le nom d'*Ostitis tuberculosa multiplex cystica*.

Notons, en passant, que Felix FLEISCHNER remplaça *cystica* par *cystoïdes*, modification qui a été adoptée par JÜNGLING et les auteurs.

La plupart des auteurs étrangers adoptent ces conclusions (MUSCHTER, LUTZ, MAYR, HECHT, SCHÜNER-WALDHEIM, CASALI, (1929, etc...)) SCHAUMANN trouve dans un cas un *bacille bovin*. Pour G. S. VAN ALSTYNE et G. HOWARD (1933) S. SANES et W.-S. SMITH (1934) on peut même décrire une *Osteitis tuberculosa multiplex cystoides des os longs*.

Troisième période :

Dans une étude de la *polyostéite pseudo-kystique* (« *ostitis tuberculosa multiplex cystoides* », maladie de Perthes-Jüngling) MM. Paul CHEVALLIER et Albert FIEHRER à la Réunion dermatologique de Strasbourg (séance du 13 mai 1934) font remarquer :

1^o Que parmi les ostéites pseudo-kystiques dues à un agent pathogène indiscutable, non seulement on peut incriminer la tuberculose, mais encore la *syphilis* et la *lèpre*.

2^o Que si les ostéites pseudo-kystiques se rencontrent souvent associées au *lupus pernio*, aux *sarcoïdes*, on doit également noter d'autres associations (*lupus vulgaire*, *lupus érythémateux*, *chilblain* *lupus d'Hutchinson*, *érythème induré de Bazin*, *divers acrosyndromes chroniques*).

3^o Que l'affection peut être pure : *polydactylite pseudo-kystique pure* ou *polyostéite nodulaire pseudo-kystique primitive des extrémités* des auteurs.

A la notion de *polyostéite pseudo-kystique* maladie on doit substituer la notion de *polyostéite pseudo-kystique syndrome* d'étiologie variable et souvent obscure.

ÉTUDE DE LA MALADIE DE JÜGLING

Nous étudierons successivement :

1^o La polydactylite pseudo-kystique pure, primitive.

2^o La polydactylite pseudo-kystique au cours d'affections connues.

I. — La polydactylite pseudo-kystique pure, primitive

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Elle a été décrite avec soin par JÜGLING. MM. Paul CHEVALLIER et Albert FIEHRER ont insisté à nouveau sur les caractères histio-pathologiques très particuliers de cette affection.

C'est essentiellement « *une polydactylite pseudo-kystique à noyaux histiocytaires en nid d'abeilles* ».

Grâce à l'extrême obligeance de notre Maître, le Dr Paul CHEVALLIER, nous avons pu nous procurer pour notre thèse quatre planches histologiques typiques. Les images sont absolument identiques à celle que donne JÜGLING.

Peu de biopsies ont été publiées, mais elles donnent des résultats non seulement comparables, mais identiques.

Ces biopsies n'ont pas porté sur les lésions du début ; elles étudient des nodules adultes, relativement gros (pois,

billes), soit intra-osseux, soit fortement saillants en dehors de l'os, mais plongeant dans l'os où elles prirent naissance.

Lorsqu'il est sous-cutané, comme dans notre cas, le nodule est très facilement énucléable de la peau et des parties molles auxquelles il n'adhère pas, ou à peine ; il tient au contraire, à la caverne osseuse dont il émane ; après avoir coupé le large pied, nous avons pu encore enlever à la curette dans la profondeur une assez grande quantité de tissu de consistance mollasse comme celle d'un lupus.

Le tissu du nodule est, en effet, demi-mollasse et bien que cohérent, il s'écrase sans mal ; il saigne donc facilement : il est plus ou moins grisâtre ou gros rosâtre.

Les coupes étant colorées par les réactifs qui teignent les noyaux et le collagène, on est frappé d'emblée de trois particularités.

D'abord l'absence de capsule. La mince zone périphérique d'extension est purement histiocytaire : elle ne renferme pas de fibres conjonctives.

Ensuite l'absence de caséification et l'absence de cellules géantes de Langhans.

Enfin, l'existence d'un réseau fibreux en nid d'abeilles, c'est-à-dire formé de mailles assez minces enserrant des centres clairs de petites dimensions (Fig. 1).

Les colorations appropriées permettent d'étudier ces tissus. Les éléments surajoutés y sont en nombre restreint ; la tumeur est essentiellement histiocytaire.

Les centres clairs (Fig. 2 et Fig. 3) sont formés d'histiocytes à noyaux assez gros (mais rarement franchement tuméfiés et vésiculeux), et à cytoplasma assez abondant, faiblement chromatique, généralement acidophiles parfois quelque peu basophiles ; quelques cytoplasmes contiennent une poussière de points et de traits basophiles (cette particularité se retrouve dans quelques cellules endothéliales des vaisseaux ; fixation au Bouin, coloration par la méthode de Ziehl). La forme de ces cellules est polygonale ou

allongée. Les cytoplasmes sont reliés par des filaments, en sorte que l'ensemble est un syncytium. Ça et là un élément du même type apparaît arrondi et libre, sans figures de



Fig. 1. — A un très faible grossissement, la tumeur a un aspect cirrhotique très frappant surtout lorsque la coupé a été colorée au Van Gieson ou par les méthodes au bleu de Mallory ou de Masson. Les nids clairs sont formés de cellules conjonctives du type histiocytes épithélioïdes. Les travées foncées sont formées de fibres conjonctives adultes (c'est-à-dire fortement colorées), mais dont les faisceaux restent fins, séparés qu'ils sont par de nombreuses cellules conjonctives allongées. Dans le réseau fibreux, de préférence dans les nœuds, mais pas forcément à leur centre, on voit des vaisseaux à parois minces.

macrophagie. La figure rappelle beaucoup les centres clairs des corpuscules de la rate ou des ganglions au cours de certains processus chroniques. On peut conclure qu'il s'agit d'un *follicule épithélioïde pur*.

Dans les travées, ces fibres collagènes ne sont pas groupées en gros faisceaux. On ne se douterait pas de l'abondance des fibres ; si l'on n'avait que des coupes colorées à



Fig. 2. — Un nid clair et son pourtour à un grossissement moyen (on a choisi à dessein un des plus petits ; la très grande majorité des nids clairs sont plus gros ; il s'agit probablement de l'extrémité d'une formation plus importante). Au centre, le nid clair formé de cellules conjonctives à protoplasma assez abondant, les unes allongées, les autres polygonales. La rétraction due au fixateur (Bouin) fait entre ces éléments de petits espaces vides que traversent des filaments cytoplasmiques qui relient les cellules en un syncytium. C'est l'aspect typique de l'amas dit épithélioïde, histiocyttaire, réticulo-endothélial, etc. Au pourtour, cellules conjonctives allongées ; la coloration (hématine éosine) montre mal les fibres. On remarque que le réticulum fibreux et le nid clair sont reliés par une zone de transition fibroblastique. A gauche, un gros capillaire veineux. Semés çà et là, surtout en bordure du nid clair, dans le réseau conjonctif, des lymphocytes et quelques plasmazellen.

l'hématine éosine et aux différents bleus. Ici on ne remarque plus seulement l'abondance des noyaux dans le tissu conjonctif. On voit des cellules allongées, mais encore

très riches en protoplasma. Toutes les transitions existent entre les cellules conjonctives adultes typiques et les fibroblastes dont l'abondance est grande.

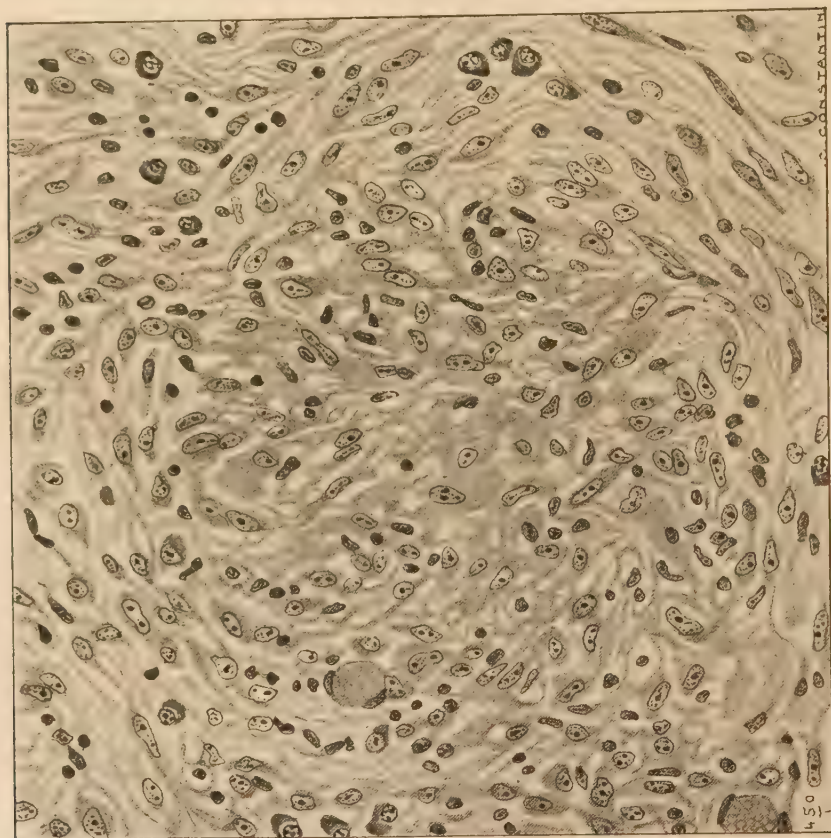


Fig. 3. — Un petit nid clair et sa gangue colorés par un bleu pour montrer les noyaux et les protoplasmas basophiles. Dans le tissu fibroblastique, plasmazellen disséminés, en petit nombre. Dans le nid clair, à côté d'histiocytes gonflés, d'éléments épithélioïdes, les plus nombreux, quelques noyaux allongés de cellules connectives du type normal.

Intéressants à étudier sont les bords et les extrémités des follicules. On voit nettement que le tissu histioeytaire pur évolue en deux sens. Vers le centre, il s'épithélioïse. Vers la périphérie, il élabore des fibroblastes et, plus loin

encore, des fibrocytes. En raison de la petitesse des nodules et des travées, cette description est çà et là un peu trop schématique ; mais sa vérité saute aux yeux.

On a l'impression que l'évolution épithéloïde se fait là où siège un agent pathogène évidemment atténué. L'évolution fibroblastique et fibrocytique est essentiellement satellite de vaisseaux.

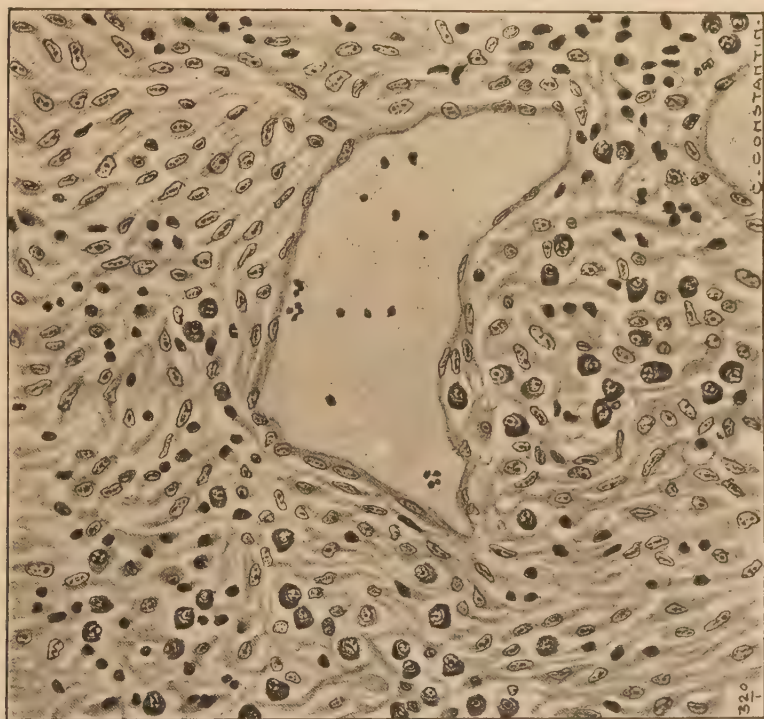


Fig. 4. — Même coloration. Un confluent de travées fibreuses centré par un vaisseau. La paroi de ce vaisseau à large lumière semble réduite à un endothélium. Le tissu est formé de fibres en fins trousseaux (non coloré sur la préparation) et de cellules conjonctives allongées dont beaucoup ont l'aspect de fibroblastes typiques. Disséminés, petits lymphocytes et un certain nombre de plasmazellen.

Si de fins capillaires peuvent s'observer jusqu'en bordure du tissu franchement épithélioïde, les vaisseaux de large

calibre ne se trouvent que dans les travées, plus exactement aux nœuds des mailles. Les vaisseaux (Fig. 4), souvent très gros, sont réduits à leur endothélium parfois gonflé et à une très mince couche de fibres collagènes. Ils sont engainés dans du tissu fibroblastique plus ou moins évolué.

En quelques points, au voisinage des vaisseaux, se voient de petites plages de tissu conjonctif lâche.

Nulle part n'existent de fibres élastiques.

L'*infiltration surajoutée* est nette, mais discrète et éparse : nulle part on n'aperçoit trace d'infiltrats conglomérés. Les neutrophiles sont très rares. Les cellules surajoutées sont des *lymphocytes* et des *plasmazellen*. Ils peuvent se trouver piqués çà et là en plein tissu épithélioïde ou en être tout à fait absents. Ils sont surtout abondants en bordure des follicules épithélioïdes, dans la zone de transition entre le follicule et la travée conjonctive. Souvent dominant les plasmazellen, toujours, comme les lymphocytes disséminés assez loin les uns des autres ; on les trouve surtout au voisinage de certains vaisseaux sanguins.

Des mononucléaires sont signalés ; nous avons déjà dit que les rares éléments arrondis à large protoplasme que nous avons vus, nous ont paru des histiocytes libérés. (Paul CHEVALLIER et Albert FIEHRER, *loco citato*.)

ÉTIOLOGIE

La maladie est *très rare* : on n'en connaît qu'un très petit nombre de cas *certain*s (quatre observations de JÜNGLING — un cas de J. V. BOGNAR ; un cas de Paul CHEVALLIER et Albert FIEHRER).

Elle atteint les *adolescents* et les *adultes jeunes* ou dans la force de l'âge, sans prédilection de sexe (16 ans, 22 ans, 18 ans, 16 ans ; cas de JÜNGLING ; 15 ans, cas de Bognar ; 27 ans, cas de Paul CHEVALLIER).

Le genre de vie ne semble jouer aucun rôle.

Le *froid* accentue ou précipite peut-être certains signes. Ainsi dans l'observation III de JÜNGLING, J. K. 18 ans croit avoir les mains gelées à l'âge de 15 ans et trois mois après on trouve une tuméfaction douloureuse des premières phalanges digitales.

Les *troubles endocriniens* sont assez nets dans l'observation de Paul CHEVALLIER : l'affection a débuté en même temps qu'apparaissait un certain degré d'*obésité* diffuse (la malade avait pris 12 kilogrammes en 6 mois). Notons cependant qu'une *grossesse* ayant débuté peu de temps après l'apparition des lésions des extrémités, n'a *pas modifié l'affection des mains*.

Dans les antécédents on doit faire une place à la *tuberculose* ainsi :

Dans le cas I de JÜNGLING : mère atteinte de tubercu-

lose pulmonaire et intestinale, lésions pulmonaires discrètes des sommets (deux séjours dans des sanatoria).

Dans le cas II, famille saine mais *scrofuleuse* à l'âge de 16 ans et à 21 ans mort de *tuberculose pulmonaire* et de *mal de Pott cervical fistulisé*.

Dans le cas III, *synovites avec épanchement* des gaines des fléchisseurs.

Dans le cas VII, mère atteinte d'*apexite pulmonaire* ; *adénopathies* sus-claviculaires, *synovites* péronières avec épanchement chez la malade.

Dans le cas de J. V. BOGNAR : *mal de Pott* à l'âge de 2 ans.

Dans le cas de Paul CHEVALLIER : mère décédée des suites d'un avortement provoqué pour *tuberculose pulmonaire*.

Donc tuberculose très fréquente chez les ascendants ; elle est également fréquente mais atténuée chez les sujets eux-mêmes.

La syphilis ne semble jouer aucun rôle.

Il n'y a ni *hérédité similaire*, ni *familiarité*.

Insistons sur le fait suivant : *l'affection débute presque toujours en bonne santé apparente*.

DESCRIPTION CLINIQUE

D'une façon générale c'est un *acrosyndrome* avec localisation des ostéites aux extrémités :

Nez, exceptionnellement ;

Mains ;

Pieds.

Ce sont surtout les doigts qui sont lésés : l'affection est essentiellement une *polydactylite*.

Phase de début. — Trois modes essentiels :

1^o Début par des tuméfactions douloureuses rouge-bleuâtres d'allure *fluxionnaire* atteignant *plusieurs phalanges* à la fois, parfois même les métacarpiens. Ainsi le cas n^o III de JÜNGLING, où les mains sont gonflées, douloureuses, bleuâtres avec grosse gêne fonctionnelle.

Puis, après un temps variable, une semaine à deux ou trois mois (JÜNGLING) les phénomènes fluxionnaires régressent et il ne persiste plus que certaines tuméfactions localisées, qui vont se développer progressivement ou par à-coups.

On pourrait appeler ce mode initial : début par *dactylite fluxionnaire aiguë* ; il n'est pas constant.

2^o Début par des tuméfactions *peu étendues*, localisées d'emblée aux régions qui resteront prises avec modification des téguments à ce niveau (rose-violacé) et phénomènes douloureux plus ou moins intenses. Début par *dactylite sub-aiguë progressive*.

3^o Début par des *phénomènes douloureux*. JÜGLING dans son observation n^o 7, rapporte le fait : les douleurs localisées précédèrent d'un ans l'apparition des tuméfactions. Ce *début douloureux* pur est rare.



Fig. 5. — Main droite.

Phase d'état. — L'examen clinique d'une malade atteinte de polydactylite pseudo-kystique bien constituée comporte plusieurs temps :

- 1^o Examen des tuméfactions des extrémités.
- 2^o Examen des différents appareils.

A) *Examen des extrémités*

Le maximum des lésions siège *aux mains*. Dès l'abord c'est l'aspect de *spina ventosa* nombreuses, mais l'analyse clinique des déformations montre de nombreux caractères différents.



Fig. 6. — Main droite, un an plus tard.

a) *Siège* : les phalanges sont atteintes avec prédilection, (premières et deuxième, quelquefois deuxième et troisième, exceptionnellement troisième phalange, parfois les trois phalanges).

Les métacapiens sont rarement lésés.

Les métatarses peuvent être touchés.

B) *Caractères des tuméfactions*

Par une palpation attentive on peut noter deux sortes d'éléments dans cette tuméfaction : l'un superficiel, l'autre profond.

1^o L'élément superficiel : inconstant, *pseudo-gelure*.

«... Il disparaît souvent spontanément au cours de l'évolution : en tout cas, il cède facilement à un traitement approprié : c'est un œdème violacé des téguments, à limites floues, dont on a une idée assez exacte en se rappelant l'aspect des engelures au premier stade. On trouve signalées parfois aussi, à la face dorsale de certains gonflements, des dilatations veineuses. Mais souvent, la peau est presque normale ; elle est seulement un peu succulente et violacée. Parfois même, elle est tout à fait normale... »

2^o *L'élément profond : nodulaire ou fusiforme.*

« ... C'est une saillie latérale assez forte, en mamelon, qui fait corps avec l'os en s'étalant ; ou bien une sorte de manchon complet ou non, ou encore un fuseau. Elle ne déforme souvent qu'une partie d'un article osseux, une extrémité. La plupart des lésions sont juxta-articulaires, épiphysaires ou métaphysaires, et au premier abord, on pouvait croire à une lésion de l'articulation. La tuméfaction est généralement régulière, parfois sa surface est légèrement bosselée, son volume est variable d'un noyau de cerise à une noix.

La consistance en est ferme et régulière ; parfois des zones sont plus dures « fibreuses » et peuvent donner l'impression de nodules ; parfois on sent des zones « molles » pseudo-fluctuantes... »

Suivant les régions, l'aspect est nettement différent :

a) *Aux doigts*, — Paul CHEVALLIER et Albert FIEHRER ont décrit 5 types :

1^o *Type en « tétine »* le plus souvent ; c'est surtout une atteinte de la première phalange, le doigt est souvent très



Fig. 7. — Deux doigts « boudinés » ; troubles trophiques de l'ongle.

augmenté de volume circulairement. JÜNGLING note 9 centimètres de circonférence dans l'une de ses observations. La tuméfaction s'atténue assez rapidement vers la première articulation interphalangienne.

2° *Type en « radis »* moins fréquent ; il y a ici atteinte des deux premières phalanges : le doigt suivant l'expression de JÜNGLING, a un aspect « pointu » par contraste entre les deux phalanges tuméfiées et fusiformes et la dernière phalange intacte qui semble effilée.

3° *Doigt en « boudin »* (Fig. 7) assez fréquent au niveau de l'index, et du pouce : toutes les phalanges sont prises.

4° *Aspect en « quille »* lorsque les deux phalanges extrêmes sont lésées.

5° *Doigt en « baguette de tambour »* lorsque seule la dernière phalange est atteinte.

Fait capital, ces cinq types de tuméfactions digitales s'associent, en règle, chez le même malade.

b) *Aux métacarpiens et aux métatarsiens.*

On voit une masse ovoïde ou fusiforme, indolore, au niveau de la tête osseuse.

c) La tuméfaction de la racine du nez est décrite par Jüngling dans une observation (observation III).

« A droite, à la racine du nez, on note une tuméfaction de la dimension d'une petite cerise, indolore à la pression ; à son niveau la peau est mobile et de coloration normale ; la muqueuse nasale est normale ».

d) *Les lésions des phanères* (Fig. 7-8-9).

Lorsque les dernières phalanges sont lésées on peut voir des ongles secs, écaillés ; parfois ils se fendillent et tombent. La matrice est profondément atteinte.

e) *Pas d'adénopathies satellites.*

f) *Les troubles fonctionnels des extrémités.*

1° *Les douleurs.*

Paul CHEVALLIER et Albert FIEHRER en donnent la description suivante :

« Les douleurs *manquent complètement ou presque complètement à la période d'état*. Quand elles existent, il nous a semblé que la plupart du temps elles étaient dues à ce que nous avons appelé *l'élément superficiel, accessoire, surajouté*,



Fig. 8. — Main gauche.

facile à guérir, de la tuméfaction, et qu'elles disparaissent avec lui. Elles sont alors modérées. Parfois, cependant, existent des *douleurs spontanées profondes* ; nous les avons signalées au début ; elles peuvent reparaitre au moment des poussées de la maladie ; mais lorsque les nodules ont acquis un certain volume, ils peuvent augmenter quasi sans douleurs.

On peut en distinguer deux types :

Type diffus : sensations vagues extrêmement pénibles, parfois insupportables, difficilement localisées et analysées par le sujet ; le malade souffre des « mains et des pieds », d'un doigt, ce sont des sensations d'engourdissement, de gonflement, de tension ou des élancements, des tiraillements... en somme douleurs vagues, diffuses, d'une région.



Fig. 9. — Main gauche.

Type localisé : dans d'autres cas, les malades déclarent souffrir d'un point précis avec des crises douloureuses, violentes, térébrantes. Le malade indique le siège douloureux avec une grande précision ; la moindre pression à ce niveau augmente leur acuité. Des douleurs bien localisées doivent faire craindre la perforation cutanée à cet endroit.

En dehors des douleurs spontanées, il y a d'ordinaire de

la sensibilité douloureuse à la pression des régions tuméfiées ; mais certaines tuméfactions fermes ou mollasses restent indolores ».

2^o *Les mouvements.*

a) *Normaux* de flexion et d'extension des phalanges sont possibles ; ils ne sont limités qu'en fonction des tuméfactions, témoin, l'observation de Paul CHEVALLIER.

b) Il n'y a pas de mouvements anormaux de latéralité.

c) *Ni craquements articulaires, ni signes d'arthrite.*

On serait tenté en face d'un tel tableau clinique de penser à une *ostéopathie des phalanges*.

2^o *Examen du squelette.*

Il est important de noter qu'on ne découvre *aucune autre lésion du squelette*.

Ni hypertrophies osseuses.

Ni incurvations.

Ni tassements.

Ni fractures spontanées.

La denture est normale.

3^o *Examen cutanéomuqueux.*

Aucune maladie cutanée ; pas de lésions des muqueuses.
Pas de rétractions tendineuses ni fibreuses.

4^o *Examen des différents appareils.*

En règle, l'état général est excellent et les différentes fonctions sont normales.

ÉTUDE RADIOLOGIQUE

« 1^o L'image caractéristique est la suivante. Dans un certain nombre d'os, surtout dans les têtes et plus spécialement dans les têtes des phalanges (fig. 10), se voient des sortes de kystes. Les foyers clairs sont ronds, ovalaires ou en forme de cœur de carte à jouer, bien transparents, sans aucun vestige de structure osseuse à leur intérieur ; ils sont bien circonscrits et paraissent taillés à l'emporte-pièce dans un tissu osseux relativement peu atteint alentour. En une même région, ils sont nombreux, ils donnent à l'os une structure aréolaire à mailles larges ou non. Les pseudo-kystes uniques sont généralement gros et on a l'impression qu'ils sont nés de la confluence de kystes plus petits après disparition des cloisons. Ils peuvent être de taille ou de formes différentes. Ils sont souvent centraux. S'ils se trouvent périphériques ou atteignent la périphérie, ils soufflent l'os et ne sont plus recouverts que d'une mince lamelle calcaire. Dans certains points même, ils ont mangé leur écorce et leur large cavité se continue avec les tissus mous voisins.

L'os qui les entoure n'est pas modifié. Dans quelques cas, il est tacheté d'éclaircies ; la diaphyse voisine peut être épaissie. Jamais le pseudo-kyste n'est limité par une zone noire de densification : il n'est pas encapsulé.

Il n'existe, non plus, ni atrophie, ni périostite, (dans un cas de Jüngling, un métatarsien s'entoura d'un os néoformé : il s'agissait d'un cal après fracture quasi-spontanée, cal qui



Fig. 10. — Radiographie des doigts.

disparut dans les années suivantes). L'ostéogenèse est normale. La surface et les interlignes articulaires sont normaux. On ne voit pas de séquestres.

Cet aspect si évidemment pseudo-kystique répond au type B II de JÜNGLING, à la forme localisée nodulaire de FLEISCHNER. Elle coïncide avec la période d'état de la maladie ; les lésions sont bien évoluées : il est cependant exagéré de les dire, comme on l'a fait, cicatricielles ou fixées, car elles sont parfaitement évolutives. Cette forme B II peut être pure.

Il n'est pas rare qu'elle soit nette dans certains os, et associée, dans d'autres os ou d'autres segments osseux, à des lésions plus jeunes ou à des lésions de guérison.

2^o Les lésions jeunes donnent l'image du type BI de JÜNGLING, de la forme diffuse de FLEISCHNER. On les a surtout étudiées dans les ostéites pseudo-kystiques du lupus pernio : car, dans l'affection dont nous nous occupons, on radiographie rarement des cas naissants.

Au niveau des diaphyses atteintes qui, dans leur ensemble, sont élargies, on trouve une perte de la différenciation normale entre la compacte et la médullaire. La compacte est floue, estompée, aux limites dentelées ; elle peut être aussi amincie ou lamelleuse ou criblée de petites clartés arrondies plus ou moins nombreuses ; elle peut présenter des encoches ; elle peut présenter une solution de continuité, une perforation. Le tissu normalement formé de mailles fines, de fines trabécules régulières et égales entre elles, est maintenant fait de grosses mailles arrondies ; les trabécules osseuses inégales, les unes minces et floues, les autres plus épaisses et plus opaques, délimitent des taches claires juxtaposées et font une image aréolaire plus ou moins nette.

Aux extrémités, et surtout dans les têtes des phalanges, on trouve, suivant l'intensité de l'ostéite, soit une ou deux plages claires arrondies (grain de mil à lentille), soit une structure entièrement aréolaire, soit enfin une grande plage

claire, où l'on ne voit aucune trabécule osseuse, entourée d'une coque osseuse mince qui peut se perforer.

3^o La tendance à la guérison est marquée par la régression des lésions diffuses et le retour à un os normal. Souvent, au moment de l'amélioration, certains os ou certaines régions osseuses s'opacifient fortement : on voit nettement ce phénomène sur quelques phalanges de notre malade.

JÜNGLING distingue encore un type C de structure grillagée, qui correspondrait à une évolution particulièrement lente. Les segments osseux sont particulièrement clairs. C'est, si l'on veut, une exagération de la forme diffuse (B1), avec perte de différenciation entre la compacte et la substance médullaire. Toute la phalange est épaissie et possède une fine et régulière trabéculatation grillagée ; il n'est pas rare de rencontrer, en outre, dans une extrémité de l'os (tête d'une phalange ou d'un métacarpien), une éclaircie ronde assez nettement délimitée ».

LES EXAMENS DE LABORATOIRE

Ils n'ont jusqu'ici apporté que peu d'éléments importants.

1^o *Intradermo-réactions et cuti-réactions négatives.*

Pirquet négatif.

Frei négatif (P. CHEVALLIER).

2^o *Formule sanguine.*

Elle est *normale*.

3^o *Dosages du cholestérol et du calcium sanguins.*

On trouve une calcémie normale, de l'*hypercholestérolémie*.

4^o *Wassermann et autres réactions de la syphilis sont négatifs.*

ÉVOLUTION

1^o *L'évolution des lésions :*

Elle est essentiellement chronique et présente des *poussées*. Les périodes d'acalmie entre les poussées peuvent atteindre plusieurs années. Les poussées sont d'intensité, de durée et de fréquence variables.

Les douleurs et les tuméfactions violacées des parties molles, les fines aréolations diffuses de l'os peuvent s'améliorer et même disparaître en grande partie.

Les images d'ostéolyse, de pseudo-kystes ne se réparent pas.

Les nodules qui remplissent ces kystes peuvent s'accroître, par petites poussées, faire saillie à la face latérale d'un doigt et perforer la peau. Jamais il n'y a ni abcès ni névrose.

Il peut y avoir des fractures spontanées des phalanges.

L'affection locale persiste bénigne mais même au bout de plusieurs années on ne peut espérer de guérison complète.

2^o *Le sort du malade :*

« Dans plusieurs cas, l'affection a évolué comme une affection purement locale, gênant seulement le malade sans être en rien dangereuse. Un sujet a dû être hospitalisé deux fois pour poussées pulmonaires tuberculeuses qui se sont montrées bénignes. Deux ont eu des synovites. Un malade de JÜNGLING est mort de mal de Pott fistulisé.

En somme, malgré la bénignité apparente de la maladie et le bon état général habituel des patients, le pronostic doit être, jusqu'à plus ample informé, réservé. »

II. — La polydaetylite pseudo-kystique au cours d'affections connues

A) LA POLYOSTÉITE PSEUDO-KYSTIQUE DES SARCOÏDES

La récente mise au point de la question des sarcoïdes à la dernière réunion dermatologique de Strasbourg (13 mai 1934), a mis en lumière quelques caractères de la polyostéite pseudo-kystique.

Nous donnons plus loin quelques observations typiques de polyostéite au cours des sarcoïdes, mais nous allons dans ce chapitre en donner la description clinique et radiologique.

Tout d'abord, on doit faire plusieurs remarques :

1^o Le terme de *sarcoïde* doit désigner un *syndrome*, de causes diverses.

M. le professeur H. GOUGEROT considère plusieurs types de sarcoïdes et pour lui « les sarcoïdes représentent un syndrome dû à des causes différentes, surtout à la tuberculose ». Il distingue le « *lymphosarcoïde* », petits nodules dermiques nombreux, de 4 à 5 millimètres, saillants et durs, rouge orangé ou violacé ; les *sarcoïdes sclérodermiiformes* constituées par de larges plaques indurées hypodermiques de 10 à 200 millimètres, de 3 à 6 millimètres d'épaisseur, bien délimitées, multiples (cuisses, bras) ; les *sarcoïdes fibreuses massives hypodermiques* : entre celles-ci et les *sarcoïdes sous-cutanées nodulaires* de DARIER-ROUSSY se placent des formes de transition (*sarcoïdes conglomerées*, *sarcoïde massive noueuse*) ; enfin l'auteur étudie dans une note spéciale les *sarcoïdes par corps étrangers*.

Rappelons que J. DARIER considère le groupe des sarcoïdes comme relevant d'étiologies diverses et que pour lui les lésions du syndrome sarcoïde représentent les *réactions* de l'organisme du sujet ; la cause n'en est que l'agent provocateur.

2^o Les sarcoïdes étant *rare*s, il n'est pas étonnant que les cas *compliqués de polyostéite soient exceptionnels* (Paul CHEVALLIER).

3^o Pour de nombreux auteurs les *sarcoïdes*, ou *maladie de Besnier-Boeck*, représentent des lésions du type granulome infectieux chronique, attaquant presque tous les organes — aussi les ganglions — de préférence la peau (KISSMEYER-PAUTRIER)...

Au point de vue clinique : Pour KISSMEYER (de Copenhague) on doit décrire :

1^o Les *sarcoïdes à gros nodules* ou d'après BOECK, on peut noter un stade d'éruption (d'environ deux semaines), « pseudo-érythème noueux » un stade floride, mur, des lésions :

a) Soit à caractère *lupique* (noyaux cutanés, indolores, légèrement *saillants*, de couleur rouge-bleuâtre, de surface lisse et *nettement limités*).

b) Soit à caractère *léproïde* aux noyaux *moins limités*, *plus fermes*.

Par vitro-pression, on observe des petits foyers d'une couleur jaune bistre « si typiques au lupus mais non moins caractéristiques des sarcoïdes ».

Après le stade floride (d'une longue durée) survient le stade définitif, télangiectarique et pigmentaire de BOECK.

2^o Le *lupus pernio* : Pour la plupart des auteurs récents, le lupus pernio est un sarcoïde tubéreux à infiltrations diffuses. CHATELLIER a même proposé le terme de *sarco-lupus pernio* (HUDELO et RABUT). Il est fréquent de voir d'ailleurs, en lisant les auteurs allemands, que les mots sarcoïdes de BOECK et lupus pernio sont parfois pris dans le même sens.

La localisation est typique : face (nez, pommettes), mains et pieds avec coloration violacée des téguments, infiltration profonde des téguments, présence de points jaunâtres à la vitro-pression. Les muqueuses peuvent être

atteintes nez, conjonctives) ; il y a polyadénopathie ; l'ostéite des phalanges est fréquente et caractéristique.

La forme lupus pernio est le plus souvent *monolocalisée symétrique ou non*.

Nous nous excusons d'avoir insisté sur la question des sarcoïdes, à l'ordre du jour, mais ce court exposé nous a semblé nécessaire pour l'étude des rapports entre *polyostéite pseudo-kystique pure* et *polyostéite pseudo-kystique des sarcoïdes*.

Au point de vue radiologique : JENS NIELSEN, de Copenhague vient de décrire longuement les altérations radiologiques des extrémités dans les sarcoïdes, et pour cet auteur les phénomènes radiologiques caractéristiques pour les altérations osseuses sont :

1^o Absence de réactions périostiques, gonflement insignifiant.

2^o Aucune sclérose périfocale prononcée.

3^o Aucune véritable atrophie diffuse des os de l'extrémité affectée.

4^o La perforation aux articulations ne se produit que rarement.

5^o Aucune tendance à la perforation de la peau ni à la formation de séquestres ou de fistules.

6^o Une chronicité et une torpidité extrêmes, possibilité d'une restitution *ad integrum* complète.

7^o Des altérations articulaires peu prononcées.

8^o Développement par intervalles irréguliers. Évolution de quelques-uns des foyers et involution des autres.

Les auteurs nordiques : SCHÄUMANN, KISSMEYER, JENS NIELSEN, considèrent que les lésions osseuses type JÜNGLING, de la *polyostéite pseudo-kystique des phalanges* est caractéristique de la maladie de BESNIER-BOECK, des sarcoïdes.

B) LA POLYOSTÉITE PSEUDO-KYSTIQUE AU COURS
DE DIVERSES AFFECTIONS

Où l'opinion des auteurs nordiques semble en défaut, c'est lorsqu'on constate des lésions d'ostéite au cours d'affections assez diverses. Ces faits sont rares, mais ils ont un intérêt doctrinal considérable.

a) Les polyostéites pseudo-kystiques dues à un agent pathogène indiscutable.

1^o *La syphilis.*

« Sans doute, les aspects kystiques que donne la gomme syphilitique des os ont un contour plus diffus, un pourtour parsemé d'épaississements irréguliers et de condensation ; la périostite concomitante est fréquente. Cependant, Mouchet et Sorrel pensent que certains kystes juxta-articulaires peuvent être syphilitiques et Jüngling que certaines altérations des phalanges chez les syphilitiques (en particulier, au cours du tabès et de la paralysie générale) sont quasi-impossibles à distinguer de son ostéite cystoïde tuberculeuse. »

2^o *La lèpre.*

« La lèpre donne aussi des ostéites pseudo-kystiques. Les radiographies publiées par Deyke (Fortschritte der Roentgenstr., 1905, Bd. 9) sont bien démonstratives. Les première et deuxième phalanges montrent, dans leur partie distale, des clartés arrondies ou en forme de cœur de carte à jouer (Hudellet et Moreau, 1925 in Jeanselme. *La lèpre*) ont vu « dans la substance spongieuse, en particulier dans les troisièmes phalanges, de vastes cavités séparées par de minces travées osseuses... ; présence, en certains points de petites plages blanchâtres de forme ovalaire de 2 à 3 millimètres dans leur plus long diamètre », etc... Il ne s'agit pas de troubles trophiques, mais de granulations bacillifères. »

Pour KISSMEYER, lui-même, « une autre maladie (que les sarcoïdes) se caractérise par des altérations osseuses d'une ressemblance frappante, on dirait d'une identité presque complète, à savoir la lèpre nodulaire, la lèpre tubéreuse ». L'auteur montre que la *ressemblance peut être frappante*. C'est enfin l'opinion de HAWAÛ, de MURDOCH et HUTTER.

3^o La tuberculose.

« Les Américains décrivent une *osteitis tuberculosa multiplex cystoides des os longs*. Le malade de G. S. VAN ALSTYNE et G. HOWARD (1933) était un homme de 32 ans. D'abord localisation au niveau du cubitus gauche (incision et curettage) ; puis lésion pseudo-kystique de l'extrémité inférieure de l'humérus (incision et curettage) ; enfin, atteinte à la tête de l'humérus droit et ostéolyse par plages arrondies. Une biopsie permit de voir que la paroi de la cavité kystique contenait, par places, des tubercules typiques avec présence de bacilles de Koch. L'inoculation au cobaye fut positive. La malade de S. SANES et W. S. SMITH, tuberculeuse pulmonaire, avait 52 ans, et présentait surtout des lésions des tibias. Structure tuberculeuse typique avec follicules pithélioïdes, cellules géantes et infiltrations lympho-plasmocytaires (une photographie) ; tuberculisation du cobaye.

Ces cas n'ont absolument rien que l'aspect radiologique qui les rapproche des cas typiques de JÜNGLING.

Moins lointain est le cas plus ancien de FRAENKEL : homme de 20 ans ; famille saine ; depuis 10 ans on a pu constater, chez le malade, une rate grosse et de la fièvre ; trois ans plus tard, apparition de modifications douloureuses des orteils et atteinte complète de tous les orteils ; iritis tuberculeuse ; adénopathies inflammatoires peu sensibles ; on enlève l'un des ganglions par biopsie : aspect de tuberculose sans sacécification. Cure tuberculinique sans succès. A l'image radiologique : clartés aréolaire dans les extrémités distales de quelques métatarsiens, et des premières et deuxième phalanges qui sont atteintes dans leur

totalité. Les mains sont peu lésées. La maladie progresse rapidement : en 15 mois les anciens foyers se sont agrandis et de nouveaux sont apparus. Les modifications sont moindres au niveau des mains. A la partie antérieure du tibia, au-dessus de la malléole et près de la crête tibiale, une clarté ovalaire ; de même, au niveau du calcanéum, quelques petites clartés. Les poussées ne s'accompagnent d'aucune modification des parties molles aux doigts et aux orteils : ce n'est que l'étude radiologique qui décèle les lésions osseuses pures.

SCHWENTHEN rapporte, chez un enfant, une tuberculose diaphysaire et épiphysaire qui était histologiquement typique et tuberculisant le cobaye...

D'autres cas plus ou moins comparables pourraient être cités. Par exemple, celui que H. MAJOR et R. F. GARD ont publié comme *osteitis tuberculosa multiplex*. Adulte avec abcès multiples, fractures du pubis et des côtes, plages de raréfaction osseuse. A la radiographie, les plages contenaient un tissu de granulation tuberculeux typique avec cellules de LANGHANS, cellules épithélioïdes et lymphocytes...

... Ces cas ont ces caractères communs ; 1^o d'être pseudo-kystiques au sens radiologique du mot ; 2^o de ne pas reproduire exactement l'aspect clinique du syndrome sur lequel nous avons insisté précédemment ; 3^o d'avoir une structure tuberculeuse typique ; 4^o d'être dus à un bacille de Koch facile à mettre en évidence, au moins par l'inoculation. Il est donc évident que si l'on fait rentrer ces cas dans la polyostéite tuberculeuse pseudo-kystique, il faut un nom spécial à l'affection ci-dessus décrite.

b) Les polyostéites dans diverses affections.

1^o *Lupus vulgaire* : nous citerons le cas IV de JÜNGLING.

« Les seules différences importantes avec le syndrome primitif décrit dans la première partie sont la non-limitation de la tumeur ayant envahi la peau, l'aspect moins en nid

d'abeilles de la coupe, la présence de cellules de LANGHANS, la tuberculisation du cobaye ; la mort tardive de l'animal semble indiquer que le bacille est atténué ».

2° *Lupus érythémateux.*

SCHAUMANN n'a trouvé de raréfactions osseuses, avec aspect de raréfactions vésiculeuses que *dans un seul cas*, malgré une radiographie systématique des mains et des pieds d'un certain nombre de malades porteurs de lupus érythémateux.

3° *Chilblain lupus d'Hutchinson.*

Paul CHEVALLIER cite le cas de SCHAUMANN (1930) : les doigts étaient gonflés au niveau des articulations interphalangiennes et métacarpo-phalangiennes, et, sur la face dorsale, de plusieurs de ces articulations, existaient des plaques violacées de Chilblain lupus. « A notre grande surprise, l'écran signale des os qui ne sont pas soufflés et dont les contours sont normaux. » Cependant, dans la tête du premier métacarpien existe une « raréfaction vésiculeuse du volume d'un grain de chanvre, qui, bordée d'une très légère ligne de démarcation, se trouve logée dans un tissu osseux d'apparence normale ». A la base de la première phalange du premier doigt, se voit une raréfaction semblable plus petite.

Quelle est la structure de ces taches claires ? SCHAUMANN a examiné la moelle chez un malade, mais a prélevé la tête du cinquième métatarsien qui ne présentait pas de lacune osseuse ; il a vu des infiltrats lymphocytaires importants, identiques à ceux de la peau (très belles figures reproduites dans le mémoire). L'image n'avait aucun rapport avec celle des ostéites kystiques spéciales sur lesquelles nous avons insisté.

4° Érythème induré de BAZIN ; syndromes avec épaisissements érythro-cyanotiques des extrémités.

On en trouve de rares exemples : ils sont peu démonstratifs (VOORHOEN, FINKELBURG).

5° *Polyarthrite chronique.*

Paul CHEVALLIER note dans son mémoire de mai 1934 qu'il a observé récemment un cas d'ostitis tuberculosa cystoïdes localisée surtout au premier métacarpien chez une jeune femme atteinte de polyarthrite chronique.

Rappelons que les pertes de substance claire au cours du rhumatisme chronique sont classiques : attribuées d'abord à la précipitation urique, elles sont dues pour MATHIEU-PIERRE WEIL (*Soc. de Méd. de Paris*, 28 décembre 1933) à la névrose fibrinoïde. COSTE, FORESTIER et LACAPÈRE discutent la signification de substances claires, *vacuoles ou perforations à l'emporte-pièce creusées à l'intérieur ou sur les contours des os* : ils ont retrouvé cet aspect dans de nombreuses arthrites inflammatoires. Nous avons eu l'occasion, il y a peu de temps, d'observer dans le service de M. le professeur CARNOT, une malade atteinte de polyarthrite chronique fibreuse à tendance ankylosante. De nombreuses radiographies faites à cette malade ont décelé la présence de *cavités rondes* dans plusieurs os (os du carpe, radius, phalanges) *tout à fait analogue aux images pseudo-kystiques de JÜNGLING et des lésions d'ostéite des phalanges sans périostite ni arthrite à ce niveau.*

DIAGNOSTIC

1^o DIAGNOSTIC POSITIF :

Il repose sur les signes cliniques, sur les signes radiologiques.

Se rappeler que les lésions radiologiques sont toujours plus étendues que ne le faisaient penser les signes cliniques. Noter qu'il n'y a pas concordance entre les tuméfactions digitales et les lésions osseuses visibles aux rayons X.

Les aspects radiologiques les plus typiques sont peut-être les pseudo-hystes de JÜNGLING. KISSMEYER a insisté sur les *lésions initiales*, irrégularités du processus unguéal, petits cystes « *coupures de tickets* ».

2^o DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL.

A première vue, l'ostéite peut simuler les *spina ventosa* multiples, mais la radiographie étant faite, différentes affections peuvent être discutées.

Le kyste essentiel des os, affection de l'enfance et de l'adolescence, unique ou multiple, siège surtout au *bulbe* de l'os. A la radiographie c'est une cavité régulière, ovalaire le plus souvent, de centre parfaitement clair, cernée par un *bord opaque*, continu, régulier, parfois très mince mais toujours très net.

« La *tumeur à myéloplaxes* est volontiers pulsatile ; on peut y rencontrer de la crépitation parcheminée. Elle a une prédilection pour les bulbes des os longs adjacents aux épi-

physes fertiles mais aussi pour les rebords gingivaux des maxillaires (épulis). L'incision montre une bouillie rouge brunâtre analogue à de la pulpe splénique avec des masses blanchâtres de tissu fibreux pur.

L'ostéite fibreuse localisée (NOVÉ-JOSSERAND et TAVERNIER) ressemble au kyste osseux mais toute une épiphyse, toute l'extrémité d'une diaphyse est atteinte : les signes sont plus diffus. Ce sont des géodes juxtaposées séparées par de fines trabécules osseuses. Les zones claires sont irrégulières ; la cavité médullaire est élargie ; dans de vastes régions de l'os, le tissu compact est réduit, raréfié ou disparu, la fracture spontanée est fréquente. Dans ces cavités, au lieu de trouver un contenu liquide comme dans les kystes essentiels, on a du tissu blanchâtre, fibroïde, infiltré de myéloplaxes en quantité variable.

La forme localisée de l'ostéose parathyroïdienne est douteuse ; J. A. LIÈVRE l'admet. BARR et BULGER ont, en 1930, publié l'observation d'une tumeur de la mâchoire, type épulis, associée à des troubles du métabolisme calcique (hypoexcitabilité électrique légère des muscles, hypercalciurie, hypercalcémie) et à une masse cervicale. Mais on ne connaît pas d'ostéose parathyroïdienne localisée au niveau des extrémités. Dans notre cas de syndrome de JÜNGLING, la calcémie est normale.

Les enchondromes des doigts se présentent comme des tumeurs arrondies, siégeant en général sur la première et la seconde phalange, circonférentiellement développées, de manière que « chaque doigt semble un chapelet de marrons infilés » (BROCA). Les tumeurs multiples sont, en effet, beaucoup plus fréquentes que les tumeurs uniques. Elles sont dures, élastiques ; elles apparaissent dans le jeune âge et se développent avec une extrême lenteur. Sur la radiographie, l'enchondrome fait une zone entièrement claire, circulaire ou ovulaire, boursoufflant l'os, homogène ou légèrement tachetée, parfaitement limitée par un trait très fin : il ne

détermine pas de réaction périostique ; il siège le plus souvent à l'extrémité de l'os, parfois à son centre ; à son voisinage, l'os a une structure normale. Les zones ovalaires de clarté parfaite découpent l'os à l'emporte-pièce ; à leur partie sortie de l'os, celui-ci présente des prolongements anguleux ou en forme de bec caractéristiques. On recherchera l'extension de la maladie au reste du squelette. La zone d'élection est la métaphyse. En cas d'enchondromes multiples, on note l'association des troubles de la croissance, des déformations secondaires et certaines dysplasies spéciales telles que l'atrophie de l'extrémité inférieure du cubitus.

La spina ventosa des métacarpiens et des phalanges est un *diagnostic capital*. C'est une forme de tuberculose osseuse qui atteint les diaphyses des métacarpiens, des métatarsiens et des phalanges. Affection des enfants elle devient rare, mais non exceptionnelle, après cinq ans. Les lésions sont presque toujours multiples.

Dans les métacarpiens, la tuberculose diaphysaire débute au niveau du bulbe de l'os ». C'est essentiellement avec la *forme bulbeuse* qu'il faut distinguer l'ostéite de JÜNGLING. La *périostite*, les *séquestres* sont des lésions qu'on ne trouve pas dans la polyostéite pseudo-kystique.

« Au niveau des phalanges les aspects sont variables. La phalange atteinte paraît dans son ensemble augmentée de volume, et plus opaque, plus sombre que les voisines. Peu à peu, cette masse opaque se creuse de vacuoles, et la phalange se désagrège, en laissant, à l'intérieur d'une mince coque d'os nouveau, des séquestres plus ou moins gros.

L'aspect clinique est classique. Au niveau des métacarpiens, l'affection débute, sans fièvre, par une tuméfaction rouge, quasi-indolore, à la face dorsale de la main. Il existe presque constamment des adénopathies sus-épitrochléennes et axillaires.

Aux doigts, la *spina ventosa* ne frappe guère que les pre-

mières ou, surtout, les deuxièmes phalanges. Le doigt est augmenté de volume circulairement, la peau est rouge, tendue, vernissée, quelquefois violacée. Ce « radis » se termine en bas par une troisième phalange amincie et effilée. L'adénopathie sus-épitrochléenne et axillaire est de règle.

A défaut de résolution, la spina ventosa s'abcède à la face dorsale (métacarpien) ou sur les bords dorso-latéraux (doigts). Trop souvent, le cordon extenseur correspondant, envahi par les fongosités, érodé, détruit, se rompt, et les filaments blanchâtres et lavés de ses bouts apparaissent à l'orifice de la fistule ».

NAEGELI (Berne) dans une communication récente sur les altérations osseuses dans la maladie de BESNIER-BOECK a insisté sur une forme typique de lupus pernio où les lésions secondaires à celles des parties molles adjacentes s'accompagnent de *périostite*.

L'acro-tuberculose colliquative hématogène multiplex de NAEGELI (1931) ressemble au début à la maladie de JÜNGLING, mais elle s'en distingue par une tendance au ramollissement et aux ulcérations. On y trouve facilement des bacilles de Koch. Les réactions à la tuberculine sont toujours nettement positives. Les inoculations aux cobayes sont positives.

« *L'ostéomyélite chronique et les abcès chroniques des os* se révèlent non seulement par des plages claires, mais par des zones de condensation et d'importantes périostites.

Les tumeurs malignes des phalanges sont diverses. L'ostéosarcome a des phénomènes douloureux, un aspect radiologique spécial (éclatement de l'os, réactions périostiques...), l'envahissement des parties molles, etc..., le diagnostic est facile. Un sarcome central, parfois peut prêter à erreurs.

L'épithélioma métastatique donne des lésions osseuses souvent étendues à plusieurs os.

Dans le myélome, la généralisation en de nombreux points du squelette est précoce : « myélome multiple » : aspect à l'emporte-pièce ; syndrome hématologique spécial...

Le réticulo-sarcome de la moelle osseuse ou sarcome d'EWING des sujets jeunes débute par la diaphyse des os longs avec crises douloureuses intermittentes avec résorption osseuse diffuse et extension à une partie importante du squelette (rachis, crâne, côtes) ; des déformations, des fractures spontanées apparaissent rapidement avec altération de l'état général. La biopsie montre un tissu très riche en cellules serrées les unes contre les autres, sans limites visibles, sorte de *syncitium*... ».

PATHOGÉNIE

Deux questions peuvent se poser sur la pathogénie de la polydactylite pseudo-kystique :

1^o L'affection est-elle *tuberculeuse* comme le soutient JÜNGLING ?

2^o S'agit-il de localisation osseuse de *sarco-lupus pernio*, de sarcoïdes ?

I. — L'affection est-elle tuberculeuse ?

Paul CHEVALLIER dit qu'on a « l'impression d'une origine tuberculeuse ; tuberculose qui n'est *pas* scientifiquement démontrée.

Contre la tuberculose on peut retenir :

1^o L'absence constante de bacilles de Koch ou de granulations de MUCH dans les préparations histologiques.

2^o L'insuccès des cultures sur milieux spéciaux.

3^o Le résultat constamment négatif des inoculations de biopsie osseuse au lapin et au cobaye.

4^o La réaction de Pirquet négative chez les malades.

En faveur de la tuberculose on pourrait invoquer :

1^o La structure tuberculoïde. WERNER JADASSOHN (de Zurich) fait remarquer que la *tuberculose expérimentale de la peau de rat* donne des lésions anatomo-pathologiques *analogues*.

2^o L'association, en clinique de lésions tuberculeuses à la polydactylite pseudo-kystique.

3^o Les malades atteints de maladie de JÜNGLING sont presque toujours de souche tuberculeuse.

La question rebondit lorsqu'il s'agit de savoir si la polydactylite pseudo-kystique est une localisation osseuse des sarcoïdes, de la maladie de BESNIER-BOECK.

En fait, le problème pathologique reste entier, que l'on admette ou non l'origine sarcoïdique de la polydactylite, car pour les sarcoïdes comme pour la polydactylite l'agent causal reste inconnu. Si l'origine tuberculeuse semble probable, elle reste une hypothèse de travail.

II. La polydactylite pseudo-kystique n'est-elle qu'une localisation osseuse de la maladie de BESNIER-BOECK.

Deux théories s'opposent :

Théorie des auteurs nordiques (SCHAUMANN, KISSMEYER, JENS NIELSEN).

La maladie de JÜNGLING ou ostéite pseudo-kystique des extrémités est symptomatique des sarcoïdes-lupus pernio.

Les lésions osseuses sont spécifiques de la maladie de BESNIER-BOECK.

Il s'agit d'un granulome chronique et spécifique vraisemblablement causé par un virus inconnu, n'étant pas la tuberculose.

Théorie de Paul CHEVALLIER.

La maladie de JÜNGLING est un syndrome qui peut se rencontrer dans des sarcoïdes lupus-pernio mais également dans la lèpre, dans la syphilis, dans le lupus... ou qui pourrait être une affection autonome.

En faveur de cette hypothèse, nous avons l'opinion même de KISSMEYER admettant l'identité des lésions osseuses de la lèpre avec la maladie qui nous occupe. On peut encore citer les faits rares mais incontestables de polydactylite dans diverses sortes d'affections. A la réunion de Strasbourg, E. RAMEL vient de rapporter le cas d'un malade atteint d'ostéite pseudo-kystique et d'un lupus-pernio où les inocula-

tions successives aux cobayes d'un infiltrat tubéreux de la peau, de *structure sarcoïdique*, déterminent au troisième passage l'apparition d'une tuberculose mortelle et de nombreux *bacilles tuberculeux* acido-résistants obtenus en culture pure de *type bovin*. MIESCHER a observé un cas de *lupus* histologiquement typique avec des altérations osseuses pseudo-kystiques. Enfin les sarcoïdes constituant un syndrome d'étiologie diverse (GOUGEROT) et souvent inconnue, les lésions osseuses existant au cours des sarcoïdes *lupus-pernio* restent de nature indéterminée.

Nous adopterons la conception de notre Maître Paul CHEVALLIER :

La polyostéite pseudo-kystique, *maladie de PERTHES-JÜNGLING* est un *syndrome essentiellement radiologique* dû au développement intraosseux de multiples foyers inflammatoires nodulaires chroniques. Parmi les maladies en cause on peut citer la syphilis, *la lèpre, la tuberculeuse*. Parfois la maladie de JÜNGLING se présente comme une maladie primitive, due à un virus inconnu. Nombre d'arguments peuvent faire penser à une tuberculose torpide mais sans apporter de preuve. L'acrocyanose, le froid, les troubles neuro-endocriniens peuvent jouer un rôle dans la localisation de l'affection. « Pure, primitive, la maladie de Jüngling n'est peut-être qu'une forme osseuse pure d'une maladie générale ayant une unité anatomique évolutive et des formes diverses. La forme complète étant cutané-ostéopulmonaire (ostéites et lésions pulmonaires des sarcoïdes *lupus pernio*) ; des formes cutané-osseuses, cutanée pure... peuvent être isolées. »

TRAITEMENT

Les auteurs allemands, JÜNGLING en particulier, recommandent *la radiothérapie*, mais les résultats en paraissent médiocres.

D'autres traitements locaux, faits en cas de polydactylite de sarco-lupus-pernio, n'ont donné que des résultats passagers : la *lumière de Finsen*, le *radium*, les *rayons limités* ont été successivement essayés.

La cicatrisation rapide des biopsies invite, dit Paul CHEVALLIER, à CURETTER LES PSEUDO-KYSTES pour les guérir.

Le *traitement arsenical*, la *thérapeutique antisypilitique*, ont souvent été essayés :

A notre avis, on peut actuellement retenir *deux traitements* :

1^o *L'antiléprol* ;

2^o *L'antigène méthylique de BOCQUET et NÈGRE.*

1^o *L'antiléprol.*

SVEND LOMHOLT à la réunion dermatologique de Strasbourg a proposé le traitement des *sarcoïdes* par l'antiléprol. Dans douze cas il a obtenu en peu de temps des résultats importants et permanents. *On pourrait étendre les indications thérapeutiques à la polydactylite pseudo-kystique.*

L'idée d'essayer cette préparation est venue à l'auteur en lisant *les grands services* qu'elle a rendus dans le traitement de la lèpre, dans l'île de Cuba, et par *analogie des lésions* de la lèpre et des sarcoïdes.

Le médicament : l'antiléprol est un composé des éthers acétiques de différents acides gras, non saturés, extraits en partie de la vraie huile de chaulmoogra, en partie de certaines huiles d'hydnocarpus. C'est une huile incolore, transparente, assez fluide, et, par opposition à l'huile de chaulmoogra non purifiée elle serait presque indolore. Elle pourrait être employée, soit par injections intramusculaires, soit par injections intraveineuses.

Posologie et mode d'administration :

SVEND LOMHOLT signale que les injections intra-musculaires produisent parfois de vives douleurs et même de grands abcès, et *conseille la voie intra-veineuse*.

D'après cet auteur, lorsqu'on veut entreprendre un traitement par l'antiléprol, on doit :

1^o S'assurer d'avoir *un stock d'avance* car l'antiléprol n'est pas une substance définie et des échantillons différents peuvent avoir un effet thérapeutique variable ;

2^o Chauffer l'huile avant de l'employer.

3^o Injecter doucement et bien dans la veine.

4^o Commencer par 0 cm³,5 pour tâter la susceptibilité du sujet.

5^o Répéter *tous les jours* les injections en augmentant la dose, faire 1 cm³, puis 1 cm³,5. SVEND LOMHOLT dit que dans la plupart des cas, il a répété les injections tous les jours avec 1 cm³,5 comme dose normale. Dans certains cas où l'on veut une action particulièrement forte et où la tolérance est bonne, on peut faire jusqu'à 3 cm³.

Complications : on peut les grouper sous plusieurs chefs.

Réactions fébriles. Les injections sont le plus souvent suivies d'ascension thermique : d'intensité variable, 38 — à 40°, — de brève durée, 48 heures au plus, — d'apparition irrégulière, tel malade qui aura aujourd'hui de la fièvre n'en aura pas demain. Ces réactions fébriles sont toujours bien tolérées.

Phénomènes pulmonaires. On doit absolument déconseiller

l'association de camphre à l'antiléprol et si l'on prend cette précaution les réactions pulmonaires sont négligeables.

Eruption. Svend LOMHOLT signale dans un cas traité, une énorme *efflorescence urticarienne* d'une couleur rouge jaunâtre, très extraordinaire mais transitoire.

Incidents rénaux. Dans un seul cas, l'auteur a noté une *albumine légère*, transitoire de 0,5 0/00 d'albumine.

Eosinophilie sanguine. Chez presque tous les malades traités, le nombre des cellules éosinophiles augmente énormément de 13 % à 67,5 %. Cette éosinophilie se borne au sang seulement. Après la cessation du traitement l'éosinophilie peut disparaître en quelques jours.

Contre-indications.

On sait que pour certains auteurs des *complications pulmonaires* telles que toux, douleurs intercostales, foyers pulmonaires fugaces, sont dues au traitement par le chaulmoogra. Aussi dans les cas où le malade présente une tuberculose pulmonaire, il serait préférable de s'abstenir.

Effet du traitement.

Il est *symptomatique* et d'après Svend LOMHOLT, l'effet de l'antiléprol doit être attribué à une action sur le tissu granuleux chronique, sur les nodules de structure tuberculoïde.

2° *L'antigène méthylique de BOCQUET et NÈGRE.*

Paul CHEVALLIER conseille l'antigène méthylique *dilué*.

Le médicament. Nous n'insisterons pas sur le médicament d'un usage courant en pratique journalière, livré en boîte d'ampoules de 1 cm³ par l'Institut Pasteur.

Doses et mode d'administration.

Nous rappellerons brièvement que l'on conseille ordinairement de faire des *injections sous-cutanées*, faites *deux fois par semaine*. (Il est contre-indiqué de les répéter plus souvent) aux *doses progressives suivantes* 1/4 cm³, 1/2 cm³, 3/4 cm³, 1 cm³. Ne pas dépasser 1 cm³.

Précautions à prendre au cours du traitement.

On doit bien espacer les doses, bien les graduer : si, au cours du traitement on observe une réaction fébrile dépassant $0^{\circ},5$ on diminue de $1/4$ de cm^3 ou de $1/10$ de cm^3 la dose qui aurait été injectée, puis on revient progressivement à la dose supérieure. Le traitement devra se prolonger pendant plusieurs mois, avec arrêt de 3 à 6 semaines entre les séries complètes. Une série est complète lorsque le malade a reçu 5 injections de 1 cm^3 d'antigène dilué.

Contre-indications.

L'emploi de l'antigène est contre-indiqué dans les formes avec lésions pulmonaires tuberculeuses congestives, hémoptysiques cavitaires évolutives...

En cas de lésions pulmonaires tuberculeuses discrètes associées faire des injections à très petites doses et bien surveiller le malade.

Notre maître, le Dr Paul CHEVALIER a traité un cas de polydactylite pseudo-kystique par l'antigène dilué. Pour lui, on doit faire *de très petites doses espacées*. Les résultats ont été excellents avec disparition de la tuméfaction digitale des parties molles et grosse amélioration fonctionnelle, sans traitement local.

Comparaison des deux modes thérapeutiques

Il est certain que lorsqu'on compare le traitement par l'antiléprol à la thérapeutique par l'antigène méthylique, on est enclin à utiliser ce dernier médicament car :

L'antiléprol coûteux, difficile à se procurer, peu semblable à lui-même, assez délicat à manier, donnant quelques incidents parfois intenses, est encore un traitement d'essai : Svend LOMHOLT dit qu'on ne peut encore se prononcer d'une façon définitive sur les processus osseux des sarcôides et que l'on doit attendre encore, avant de pouvoir exprimer une opinion bien fondée quant à la durée thérapeutique.

L'antigène méthylique dilué, au contraire, bien connu,

couramment employé et qui a donné à Paul CHEVALLIER des résultats excellents, n'a pour ainsi dire aucun inconvénient. *C'est la thérapeutique, par l'antigène méthylique dilué, que l'on doit conseiller pour la polydactylite nodulaire pseudo-kystique.*

OBSERVATIONS (1) DE JUNGLING

Quatre seulement rentrent dans le cadre de la polydactylite pseudo-kystique :

1^o Cas I de Jüngling (suivi 16 ans). — *Résumé.* O. B..., jeune homme de 16 ans. Mère atteinte de tuberculose pulmonaire et intestinale. Dans l'enfance maigre et délicat. En 1911, fins craquements aux sommets pulmonaires. Wasserman 1918 négatif. Sans cause et sans douleurs particulières, tuméfaction en saucisson des doigts et des orteils ; les tuméfactions intenses s'accompagnent de rougeur et de douleurs, avec souvent dilatation des veines dorsales. Sur deux doigts en outre, gonflement des parties molles ayant l'aspect d'un tubercule anatomique. Gêne considérable des mouvements mais articulation libre. Dans les années suivantes se voient des régressions et des aggravations par à-coups. Pendant une de ces poussées, le malade dut cesser le travail à cause de ces troubles. Cependant dans l'ensemble, la maladie s'améliora suffisamment pour que quatre ans après le début, le malade fut pris comme soldat (canonnier). De plus en plus, les gonflements se limitent aux régions juxta-articulaires alors que les parties osseuses devenaient plus effilées ; avec la diminution du gonflement, la mobilité devient meilleure. Une exacerbation avec gonflement et douleurs. Trouble trophique minime de l'ongle du pouce droit.

Les images radiologiques en 1911 furent du type BI et celles de 1918 du type BII (images typiques). Les altérations qui étaient visibles dans la plupart des os de la main comme dans les phalanges et les métatarsiens du pied, comprenaient dans le type BI, la plus grande partie de l'os, dans certains cas tout l'os ; dans les cas les

(1) Pour éviter de transformer le sens de certaines expressions, nous avons cru parfois nécessaire au cours de l'exposé de certaines observations traduites de l'anglais ou de l'allemand de reproduire presque mot à mot la traduction.

plus prononcés, on ne reconnaît plus la structure osseuse primitive. La phalange est de forme grossière ; tout l'os présente une structure vésiculo-alvéolaire. La compacte est réduite à une série de lamelles osseuses ; celles-ci présentent même, en de nombreux points, des perforations. Aux épiphyses et aux métaphyses se trouvent de plus grosses éclaircies vésiculeuses. On a l'impression que ces taches claires proviennent de la confluence des parois des petits kystes ci-dessus décrits. Les os présentent un certain gonflement. Celui-ci, cependant, n'est pas essentiel, car de larges taches claires s'observent également dans les phalanges qui ont conservé leur volume normal. Lignes articulaires toutes lisses et intactes. Nulle part des périostites (sauf au niveau du quatrième métatarsien gauche qui est engainé d'un fuseau d'os lamellaire ; il paraît s'agir d'un cas après fracture spontanée).

En opposition avec cet aspect BI de 1911, les phalanges présentent dans le type BII de 1918, leur forme normale ; les diaphyses ne présentent, en général, aucune altération ; la compacte est nette et souvent on a l'impression qu'elle a subi un développement exagéré. Les épiphyses et les métaphyses sont gonflées modérément. Dans leur centre se trouvent des taches claires solitaires, arrondies, ovales ou en cœur de carte, en moyenne du volume d'un noyau de cerise, ou plusieurs petites taches claires du volume d'une lentille entourées d'une forte écaille d'os compact. Les taches claires en opposition avec le type BI, sont nettement limitées, parfois véritables trous à l'emporte-pièce. Il reste, bien entendu, quelques images qui rappellent le BI. Ainsi les phalanges basales des gros orteils sont parsemées de foyers clairs mal limités. Lignes articulaires toujours très nettes.

Certains os, comme les têtes des métatarsiens, la phalange terminale du pouce droit, présentent une *restitutio ad integrum* complète ; les diaphyses sont, en règle, aussi devenues normales.

De 1918 à 1926, le malade a fait deux séjours dans des sanatoria pour son poumon. En 1927, les lésions osseuses sont identiques à celles de 1918, mais il existe, sur les articulations, de petites dentelures arthritiques (quelques-unes apparaissent, mais très rares, en 1918). Aux principaux orteils, onychogryphose. Aux deux sommets pulmonaires, le catarrhe est latent ; température normale.

Biopsies. 16 janvier 1912 nodule cutané de la phalange termi-

nale d'un doigt ; le diagnostic de Baumgartner fut : foyers cellulaires multiples de cellules épithélioïdes sans cellules géantes, sans caséification ; aucun bacille tuberculeux ; néanmoins probablement tuberculose.

Le 29 janvier 1912, biopsie de l'os de l'autre main ; « ni cellules géantes, ni caséification, ni bacille de Koch ; le diagnostic de sarcome fusiforme alvéolaire passe au premier plan ».

Inoculation négative. Wassermann négatif. (Il n'est pas donné de renseignements sur l'état des poumons ; on ne sait ni l'état radiologique ni les résultats des examens des crachats).

OBSERVATION II DE JÜNGLING

M. St..., 22 ans. Fils unique. Père et mère bien portants. Dans la famille aucune tuberculose. A l'âge de 16 ans : scrofulose. A l'âge de 18 ans gonflement de la deuxième phalange du cinquième doigt gauche ; suppurations, désarticulation. En même temps se développe une tuméfaction du deuxième doigt droit. A 21 ans les doigts se sont épaissis de telle façon que le malade ne peut plus fermer la main. Depuis six mois tuméfaction du cinquième doigt droit. Les tuméfactions se modifient dans leur intensité. Un mois avant l'entrée à l'hôpital, on note sur la face radiale du second doigt droit, une petite zone violacée recouverte d'une croûtelles qui va en s'agrandissant jusqu'à la taille d'un petit pois ; jamais de douleurs ni de suppurations. Pas de troubles fonctionnels de l'articulation terminale du second doigt. Le malade se trouve très bien, pas de transpirations nocturnes. Le malade observe qu'il est en état de faire des marches longues (10 heures) sans avoir de lassitude. Le malade est assez frêle de constitution ; l'embonpoint est conservé ; l'appétit est bon.

Examen clinique. Main gauche. — Pouce normal. Index : première phalange tuméfiée jusqu'à la première articulation interphalangienne : circonférence : 8 centimètres ; deuxième et troisième phalanges normales (circonférence : 5 centimètres) ; phalange terminale normale. Sur la face radiale de la première phalange la peau est livide dans une zone de dimensions de 1 cm. On a l'impression de fluctuation. Au niveau de la première articulation

interphalangienne, dilatation veineuses dorsales bien visibles. La mobilité de cette articulation est bien conservée mais mécaniquement il existe une gêne fonctionnelle due à la tuméfaction de la première phalange. On sent par la palpation la tuméfaction nodulaire de l'os. Médius et annulaire : même tableau clinique, sans l'ectasie veineuse, peau de couleur normale au niveau de la première articulation interphalangienne ; au quatrième doigt, on a l'impression de fluctuation vers le côté cubital. Le cinquième doigt est amputé au niveau de la première articulation interphalangienne ; gonflement assez marqué de la partie distale du cinquième métacarpien. Les autres métacarpiens sont normaux.

Main droite. — Pouce normal. Index tuméfié entièrement sauf la phalange terminale ; la circonférence de la cinquième phalange 8 cm. 5, celle de l'articulation interphalangienne de 9 centimètres. La tuméfaction occupe surtout le côté radial et la face palmaire. La flexion de la première articulation interphalangienne est limitée à 20°. La peau est livide, surtout du côté radial. Sur ce côté de l'articulation terminale, petite zone où la peau est *perforée* par des *granulations* qui, si on enlève les croûtelles blanchâtres, apparaissent sèches et semblent se continuer jusqu'à l'os. Médius et annulaire d'aspect normal ; mais on peut sentir, dans les deuxième phalanges, un gonflement nodulaire. Le cinquième doigt est gonflé dans toute son étendue sauf la phalange terminale. Au niveau du pli de flexion de la première articulation interphalangienne siège un nodule gros comme un pois dans les parties molles. Dans la flexion, l'extrémité du cinquième doigt reste éloignée de 3 centimètres de la paume.

Il en est de même des orteils.

Radiologie. Main gauche. — Pouce. Le premier métacarpien montre dans ses parties moyennes et distales un gonflement assez net ; la compacte n'est pas nette au niveau de l'espace médullaire. La spongieuse dans sa partie distale, a une structure à grosses mailles ; près de la tête, on voit des éclaircies nombreuses, petites, arrondies. La première phalange est un peu « grossière », la spongieuse est elle-même aussi d'une structure à plus grosses mailles que normalement surtout dans la métaphyse distale. La deuxième phalange n'a rien. Index : Métacarpien normal. La première phalange présente des clartés aréolaires de la métaphyse proximale

jusqu'à l'interligne de la première articulation interphalangienne. La compacte est très fine ; en plusieurs endroits elle est même perforée. Les deuxième et troisième phalanges n'ont pas d'altérations considérables. Médius : Métacarpien normal. La première phalange est fortement tuméfiée, surtout dans sa partie distale. La compacte est constituée par une ligne droite ; dans la partie distale et surtout dans la tête on trouve des clartés bulleuses d'un grain de mil à un petit pois qui ont tendance en partie à confluer. Les deuxième et troisième phalanges n'ont rien. Annulaire. Métacarpien normal. La première phalange est analogue à celle du troisième doigt ; la base est moins atteinte tandis que la partie distale et surtout la tête montre des clartés nombreuses. La compacte est fortement raréfiée et semble être perforée en plusieurs endroits. Les deuxième et troisième phalanges n'ont rien. Cinquième doigt : Dans la diaphyse du métacarpien, petites clartés aréolaires qui ont tendance à confluer dans la métaphyse distale en une clarté plus grande. La tête est beaucoup moins atteinte que la tête des phalanges. Rien à signaler sur le reste de la première phalange (amputation).

Main droite. — Pouce. La structure de la spongieuse du premier métacarpien est, à la métaphyse distale, irrégulière ; la compacte est très opaque. La première phalange offre le même tableau ; deuxième phalange normale. Index : Métacarpien normal. Première phalange fortement élargie ; dans la partie proximale on voit différentes clartés *bulleuses* (mil à lentille). Toute la métaphyse proximale entièrement et à la tête, montre une grande clarté irrégulièrement limitée et bulleuse. La compacte semble perforée sur les côtés radial et cubital. A la deuxième phalange, la compacte est aussi raréfiée, la structure peu nette ; dans la partie centrale une clarté mal limitée ; la spongieuse est à grosses mailles. Troisième phalange normale. Annulaire. Métacarpien normal. Dans la première phalange la compacte, bien développée, n'a pas une limite interne nette. Cinquième doigt. La partie proximale de la première phalange montre de grosses aréoles ; dans la métaphyse distale, la compacte est bien dessinée, mais un peu floue vers l'espace médullaire. Reste des phalanges normales. Le métacarpien du côté radial et dans la partie proximale, a un os compact grillagé. Les interlignes articulaires sont tous normaux.

Orteils. — La radiologie les montre anormaux. Mais les métatarsiens sont intacts et les altérations les plus considérables se trouvent dans les phalanges terminales des gros orteils. Celles-ci ont une structure à très grosses mailles. La compacte semble perforée en différents endroits. La première phalange du premier et du cinquième orteil montrent des deux côtés des clartés bulleuses, petites ; une clarté isolée comme à l'emporte pièce se voit dans la tête de la première phalange du second orteil gauche ; une clarté plus petite se montre dans la première phalange du troisième orteil gauche.

Biopsie. — Dans la première phalange de l'index droit, on traverse une lame osseuse mince et on prélève la granulation molle qui remplace la moelle.

Dans le derme même, une infiltration banale, discrète, de neutrophiles et lymphocytes. Le tissu de granulation occupe l'hypoderme dont il a refoulé le tissu graisseux. Ce tissu de granulation est très pauvre en capillaires et se compose de : leucocytes polynucléaires, de lymphocytes beaucoup plus nombreux, de rares grands mononucléaires, et surtout de très nombreuses cellules épithélioïdes à grand noyau, étendu, pâle, en forme de vésicule et avec un ou deux corpuscules nucléaires nets. Les cellules épithélioïdes sont réunies par des prolongements et forment un syncytium réticulaire. Aucune cellule géante de Langhans. Le tissu de granulation est groupé en nodules et en travées fibreuses. Au centre de ces nids se trouvent les cellules épithélioïdes et, à la périphérie il y a plus de lymphocytes et également de leucocytes. L'infiltration paravasculaire qui existe en bien des endroits, a une importance trop accessoire pour masquer cette disposition générale. Ça et là on trouve des nodules de fibroblastes isolées bien nets, entourés et pénétrés par des lymphocytes à noyaux foncés, qui offre le tableau d'un tubercule jeune. L'arrangement nodulaire est très net par la coloration argentique des fibrilles conjonctives. Dans les vaisseaux il y a de nombreux leucocytes et lymphocytes. Pas de bacilles de Koch. Donc tissu de granulation inflammatoire. L'arrangement nodulaire, la composition des nodules en cellules épithélioïdes et sans vaisseaux suggèrent la tuberculose bien qu'il n'y ait pas de bacilles de Koch. L'absence complète de cellules géantes de Langhans typiques et de caséification est à noter : elle indique les caractères chroniques de cette inflammation.

Recherches étiologiques. — Inoculée dans le péritoine de deux cobayes, une partie du prélèvement ne les a pas tuberculosés. Pirquet négatif. Wassermann négatif.

Evolution. — La plaie de la biopsie guérit parfaitement. A cet endroit on constate un affaissement à cause de la cicatrisation des tissus. Au contraire les processus morbides au niveau de la deuxième et troisième phalange de l'index vont en progressant. De juin à novembre 1918, on fait six séances de R. X. avec une dose érythème sous 3 mm. Al. filtre. Le deuxième doigt droit devient plus mince sous l'effet du traitement. Les granulations disparaissent. En novembre, il montre une forme à peu près normale. Les autres doigts sont eux-mêmes également plus minces. La radiologie ne montre aucune rétrocession des processus osseux. Le malade a eu une apexite et a été hospitalisé dans un sanatorium où un an après, il présente une spondylite cervicale qui s'abcéda et se fistulisa ; mort en 1921.

Conclusions. — Chez un homme âgé de 18 ans, de famille saine, malade quelques années auparavant (scrofulose), se développe lentement sans aucune douleur une tuméfaction de plusieurs doigts, surtout au niveau des premières phalanges sur lesquelles la peau est livide et masquée d'ectasies veineuses. A un doigt surviennent en plusieurs endroits des perforations cutanées par des granulations sèches. Histologiquement, on trouve des nodules de cellules épithélioïdes avec quelques lymphocytes et rares leucocytes sans cellules géantes de Langhans, pas de caséification, pas de bacilles de Koch. Pirquet négatif. Wassermann négatif. Inoculation négative. Radiologiquement les phalanges montrent, au niveau des tuméfactions, un gonflement diffus avec perte de la compacte. Les parties atteintes montrent une structure à grosses mailles. Les orteils qui semblaient sains au malade montrent aux rayons des altérations étendues de caractère analogue à celles des doigts. Par un traitement radiologique intense et répété, régression assez forte des parties molles tuméfiées sans effet sur le tableau osseux. Trois ans plus tard, mort de tuberculose pulmonaire et de mal de Pott cervical fistulisé.

OBSERVATION III DE JÜNGLING

J. K..., 48 ans, rentré le 8 juillet 1918. Rien dans la famille. Pneumonie dans l'enfance, jamais sérieusement malade. A l'âge de 15 ans, croit avoir les mains gelées qui présentent une tuméfaction diffuse. Trois mois après, on trouve une tuméfaction à la phalange basale des doigts avec des petites douleurs, et impossibilité de fermer la main ; la tuméfaction a régressé au bout d'une semaine, et il est resté seulement un gonflement des premières phalanges. En même temps est survenu une tuméfaction de la face qui, elle aussi, a régressé ; très lentement, se développe ensuite une tuméfaction de la racine osseuse du nez, surtout à droite ; dans les derniers six mois cette tuméfaction a progressé depuis les premiers débuts aigus, jamais de douleurs. Aux pieds pas de modifications.

Examen. — Homme mince, grand, bien portant. Les organes intérieurs sont intacts. A la racine du nez, à droite, tuméfaction de la dimension d'une petite cerise, dure, indolore à la pression, peau mobile, de coloration normale. L'intérieur du nez est normal.

Tuméfaction diffuse de tous les doigts qui empêche de fermer complètement la main. A gauche, épaissement léger de la première phalange du deuxième doigt, épaissement plus marqué au troisième et quatrième doigts. Au deuxième doigt, la première et la deuxième phalanges tuméfiées sont couvertes d'ectasies veineuses à la face dorsale. A droite gonflement léger de la première phalange du deuxième doigt (plus anciennement atteint) épaissement surtout de la première phalange avec veinectasies plus grandes. Au cinquième doigt épaissement peu net de la première phalange, léger gonflement des articulations phalangiennes moyennes.

Radiologie. — De profil, sous le sommet du dos du nez, clartés arrondies, ovalaires, au niveau desquelles l'os ne montre pas une structure bien nette. Les métacarpes et phalanges atteintes montrent comme caractéristiques nettes la disparition de la différenciation entre la compacte et l'espace médullaire. On ne peut plus parler d'une compacte ; l'os tout entier montre une structure finement grillagée. Dans quelques os, la compacte est d'un côté un peu conservée, de l'autre remplacée par une structure grillagée. Aux têtes des phalanges des clartés circonscrites à peu près grosses

comme un grain de mil, au centre. Aux métatarses, les mêmes altérations qu'aux mains, tandis que les phalanges des orteils montrent la structure grillagée d'une façon moins prononcée, on trouve des clartés grandes, rondes, en cœur de carte à jouer, aux têtes.

Evolution. — Au cours de l'observation et du traitement par les rayons X, se développent des synovites avec épanchement aux mains en même temps qu'un affaissement des parties molles des doigts qui font une contracture. Cette contracture va progresser aux doigts II jusqu'à V jusqu'en 1927. Actuellement (1927), on trouve une main en griffe. La structure osseuse n'est pas différente de celle de 1918. Les synovites avec épanchement persistent ; la tuméfaction à la racine nasale est diminuée ; les pieds ne sont pas atteints et indolores.

Examens de laboratoire. — Pirquet négatif. Wassermann négatif. Biopsie du nez : compacte raréfiée ; à l'intérieur du tissu granulo-mateux ; malheureusement on a perdu le matériel.

OBSERVATION VII DE JÜNGLING

Otto B..., 16 ans, entré le 29 mai 1923. Mère atteinte d'apexite pulmonaire ; deux sœurs saines. La malade elle-même toujours bien portante. Début de la maladie il y a un an par des douleurs au pied gauche, puis après un mois, à droite ; gonflement du talon qui regresse peu après. Quelques mois plus tard, les orteils se tuméfient. Puis apparaissent des douleurs légères dans plusieurs doigts, fortes dans les deuxième et troisième doigts de la main gauche ; ensuite, tous les doigts par poussées sont le siège de tuméfactions douloureuses.

Examen. — Adolescence bien portante, bien constituée. Dans le triangle-sus-claviculaire une chaîne de ganglions (cerise à haricot).

A la main gauche, les première et deuxième phalanges du premier au troisième doigt sont considérablement tuméfiées en saucisse ; les phalanges terminales, épargnées semblent pointues. Au cinquième doigt, la première phalange est gonflée plus fortement. La peau est un peu livide, brillante, avec de moyennes veinectasies. L'articulation est libre. La tuméfaction du pouce gauche, est d'une dureté osseuse ; et à la phalange terminale petit nodule qui n'est pas bien mobile sur l'os. Les autres doigts donnent à la palpation

la sensation de *spina ventosa*. Au pouce droit, un gonflement dû à une tuméfaction des parties molles. Image analogue de la main droite.

Au pied gauche, premier orteil massif. Deuxième orteil considérablement tuméfié aux parties basale et moyenne ; quatrième orteil pareillement tuméfié. Tuméfactions fortes derrière la base des ongles ; la peau y est livide et brillante et amincie. Entre les deuxième et troisième phalanges du deuxième orteil, on trouve, à la face dorsale, une tuméfaction en saucisse sur laquelle la peau est rouge-bleu. Nodule cutané plus petit sur la face dorsale du quatrième orteil. Plus marquées encore sont les tuméfactions circonscrites du pied droit derrière la troisième phalange. En outre, le talon du pied gauche, est fortement tuméfié ; le calcanéum gauche est très sensible à la pression, les régions de chaque côté du tendon d'Achille sont fortement gonflées (synovites péronières avec épanchement). Le talon droit est douloureux mais non tuméfié.

Radiologie. — La main gauche est la plus altérée. Les métacarpiens et les troisièmes phalanges sont intactes. Les altérations siègent surtout aux première et deuxième phalanges du premier au quatrième doigts. Les têtes des premières phalanges montrent des clartés circonscrites en forme de cœur de carte à jouer. Au pouce la compacte de la première phalange est très lâche, la spongieuse montre, au niveau de la tête, une structure à grosses mailles. Au deuxième doigt, même aspect de la compacte, la tête montre une zone claire du volume d'un petit pois, sans sclérose périfocale ; au contraire la région voisine du foyer clair a une structure de spongieuse à grosses mailles. La moitié basale de la deuxième phalange a une structure aréolaire grossière, la compacte n'est pas différenciée. La même image se voit dans les premières phalanges du troisième et quatrième doigt ; la première phalange du quatrième montre, dans la métaphysé distale, une belle encoche osseuse.

A la main droite, les altérations sont semblables, mais un peu moins marquées (première phalange du pouce et dans les première, deuxième phalanges des deuxième et troisième doigts). Extrêmement marqué est le remaniement aréolaire de la deuxième phalange du troisième doigt, dans laquelle on trouve à la partie radiale une perforation de la compacte avec petit séquestre.

Aux pieds, altérations considérables dans les phalanges des

orteils. Sauf dans la première phalange du quatrième orteil droit, compacte et cavité médullaire ne se distinguent plus. Les phalanges, en leur totalité, ont une structure aréolaire à plus ou moins grosses mailles, avec, dans les têtes, des zones claires plus grandes, des trous. Les interlignes articulaires sont intacts, de même que les métatarsiens.

Biopsie du deuxième orteil du pied droit. Un petit nodule tumoral repousse l'épiderme qui est parfaitement normal, sauf au sommet du nodule, un aplatissement des papilles. Le nodule est bien circonscrit, mais sans capsule. Au bord, des vaisseaux sanguins et lymphatiques en partie entourés de petits foyers cellulaires. Le nodule même se compose de nodules le plus souvent serrés les uns contre les autres, plus rarement séparés par des septa conjonctifs étroits comprenant des vaisseaux et des trainées de cellules épithélioïdes. Parfois, on trouve quelques glandes sudoripares entre les foyers épithélioïdes. Pas de cellules géantes. Pas de caséification.

Examens biologiques. — Inoculation d'un fragment dans le péritoine d'un cobaye : résultat négatif. Pirquet négatif.

DEUX OBSERVATIONS DU SERVICE DE MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ PAUL CHEVALLIER.

I (1). — Germaine B..., 27 ans, vendeuse sur les marchés, a été vue pour la première fois dans notre service en février 1933, et nous l'avons depuis suivie régulièrement. Elle nous a été adressée par M. le professeur BRINDEAU qui l'avait étudiée lors de son accouchement et auquel nous adressons nos respectueux remerciements.

Antécédents. — Bien portante auparavant, la malade a été réglée à l'âge de 11 ans ; elle perd pendant à peine deux jours ; deux gestations : un garçon de 6 ans, bien portant, et un garçon de 1 an, né à terme, avec les jambes un peu enflées. Le mari est en bonne santé ; il a été radiographié récemment. Le frère a une maladie de cœur. La mère est décédée des suites d'un avortement provoqué pour *tuberculose pulmonaire*. Un frère mort du croup.

Histoire de la maladie. — En 1932, sont apparues des lésions des doigts et des orteils avec des douleurs locales très pénibles. Les doigts

(1) Les figures de 1 à 10 appartiennent à cette observation.

les premiers pris ont été l'annulaire droit, le pouce gauche, l'auriculaire et le médius droits. La malade en même temps, continue d'engraisser (elle avait pris 12 kilogrammes en 6 ou 7 mois, tout de suite après son mariage). Sa deuxième grossesse, qui a débuté peu de temps après l'apparition des lésions des extrémités, n'a pas modifié l'affection des mains ; l'accouchement date de janvier 1933.

Examen. L'état général. — L'état général est excellent. La mine est floride. La malade est une petite femme bien charpentée et « bien en chair » ; son pannicule adipeux est épais, et on doit parler d'adiposité généralisée. L'appétit et le sommeil sont très bons. Tous les organes ont été examinés avec minutie et à plusieurs reprises ; il n'y a même pas de carie dentaire ni de doute sur l'intégrité des poumons ; on trouve dans l'aisselle gauche une petite noisette ganglionnaire que nous interprétons comme une de ces adénopathies chroniques qui n'ont pas de signification nette et qu'on trouve très souvent pour peu qu'on les recherche..

Les mains et les pieds. — Ce sont les seules régions anormales. Les lésions sont bilatérales ; elle atteignent exclusivement les doigts. Elles sont indolentes à la palpation. Nous avons signalé la période douloureuse du début ; les douleurs spontanées actuelles sont peu intenses ; c'est surtout une tension douloureuse qui augmente dans les mouvements.

La malade se plaint surtout de l'impotence fonctionnelle.

Les doigts enflés, gourds et sensibles, ne lui permettent plus de travailler ; elle ne peut plus qu'à peine plier certaines articulations, d'autres n'ont qu'un jeu très minime. Les doigts atteints sont augmentés irrégulièrement de volume, « boudinés », ou comme soufflés ; au niveau des lésions, la peau est plus ou moins violacée.

La palpation permet de dissocier les accidents en deux facteurs. D'abord, les tuméfactions qui semblent de l'os hypertrophié, ou qui, atteignant aussi les parties molles, font corps avec l'os ; dans le premier cas, elles sont dures, dans le second fermes, résistantes ou même presque mollasses ; ces tuméfactions constituent la lésion primordiale. Ensuite un gros gonflement œdémateux (œdémato-inflammatoire) du tissu cellulaire sous-cutané qui exagère l'empâtement. C'est ce gonflement surajouté qui produit surtout l'impotence fonctionnelle ; en effet, le traitement que nous avons institué l'a fait disparaître sans modifier de façon très sensible les lésions

primordiales ne même empêcher qu'en certains points elles augmentent de volume — or la disparition du gonflement surajouté a fait disparaître une grande partie de l'impotence fonctionnelle et toute la tension douloureuse — la malade peut maintenant se servir de ses mains pour les soins du ménage ; elle lave, elle fait sa cuisine, etc. ; le jeu de certaines articulations reste, bien entendu, gêné et limité par les tuméfactions indolores.

Une palpation minutieuse montre que les articulations sont intactes et que la gène, quand elle existe, ne résulte que des déformations voisines.

Tous les doigts ne sont pas atteints ; s'ils sont atteints, il ne le sont pas également ; tel segment phalangien est pris, tel autre est respecté.

La main gauche est plus atteinte que la droite. Les lésions prédominent au médium et au pouce. Le médium épaissi dans son ensemble, l'est surtout au niveau de la troisième phalange : l'ongle est fendillé, déformé, irrégulier, comme rongé. Le pouce est doublé de volume, il a un aspect noué, cylindrique, et la moitié de l'ongle est disparue, tombant ou se fendillant et s'écaillant. L'ongle matriciel récent est à peine formé.

À la main droite, les lésions occupent la première phalange et une partie de la deuxième phalange de l'annulaire, la première phalange du médium, la première et la deuxième phalange de l'index. De niveau de ces doigts, sur le niveau cubital de la deuxième phalange apparaît un gros nodule hémisphérique d'un diamètre de deux centimètres environ, collé à l'os ; la peau était peu mobile à ce niveau, sans cesse cependant d'être plissée. Le nœud augmenta de volume, se contracta, devint mou, pseudo-fluctuant. Son volume était celui d'une noisette, les limites en étaient nettes et régulières, le nœud se plaignait de douleurs sourdes et d'éclatements locaux. Il devint bientôt évident, à l'aspect violacé de la peau, que le nœud était la pulpe. Le nœud que nous avons enlevé, dont nous avons vu la racine jusque dans la phalange et dont la structure s'est montrée identique à celle de l'élément intraosseux étudié par JUNGLE.

Les pieds, les deux, ont dû être atteints aussi. Les gros orteils, très douloureux, parvenaient à peine de pousser les pieds à terre. Ils avaient un aspect un peu légers, augmentés de volume

des gros orteils. Les pieds et les parties inférieures des jambes sont légèrement œdédiatiés et érythémateux.

Radiographies. — Faites à un an d'intervalle (25 février 1933 et mars 1934), elles ont montré des modifications analogues.

Pieds. — Peu de lésions ; légère décalcification par petites plages de la première phalange du gros orteil droit, et de la deuxième phalange du deuxième orteil gauche et de la première phalange du quatrième orteil gauche.

Mains. — Le gonflement des parties molles, en particulier au niveau de la phalangine de l'index et de la phalange de l'annulaire droit, qui pouvait évoquer l'idée d'un *spina ventosa*, est expliqué par des lésions totalement différentes. Les phalanges ont une image et, souvent, des contours déformés par des plages claires arrondies qui semblent des kystes. Les unes à limites floues, les autres, au contraire, bien limitées, comme taillées à l'emporte-pièce. Au voisinage de ces lacunes existe un certain degré de décalcification. Au lieu de l'amincissement diaphysaire coïncidant habituellement avec la décalcification, on voit un épaississement de la diaphyse, coïncidant fréquemment (par exemple à la première phalange du médus droit) avec un processus d'ostéogénèse qui rend l'os plus opaque et plus uniforme.

La plupart des taches claires sont entourées par une coque osseuse, épaisse ou mince, suivant que les taches sont centrales ou périphériques, uniques ou multiples ; souvent, surtout aux épiphyses, les noyaux périphériques s'accroissent en boursoufflant l'os et l'on voit alors des saillies recouvertes d'une mince lame osseuse. En plusieurs endroits (troisième phalange du pouce et de l'index gauche, par exemple), l'élément clair, en s'accroissant, a débordé les limites de l'os, a mangé son couvercle calcaire. Il en résulte, dans l'os, une cavité largement ouverte à l'extérieur, qui peut être volumineuse et qui, par ses contours nets, paraît taillée à l'emporte-pièce ; des petites épines osseuses peuvent, à la périphérie, montrer la trace du couvercle calcaire qui a recouvert les taches à un stade moins avancé.

En certains endroits, les lésions sont assez limitées (épiphyse de la première phalange du médus droit et de la deuxième phalange du médus gauche) ; en d'autres elles sont diffuses : la première phalange de l'annulaire droit, élargie, a un aspect aréolaire général.

Dans l'ensemble, l'aspect radiologique des os atteints est aréolaire ou polykystique.

Il n'y a pas de périostite ni de séquestres. Les métacarpiens sont quasi-intacts. Tout le reste du squelette a été radiographié, segment par segment ; il est parfaitement normal.

Evolution. — A partir d'avril 1933, on fait, chaque semaine, une injection sous-cutanée d'antigène tuberculeux méthylé dilué de Bocquet. Après 18 injections l'amélioration est remarquable : les douleurs des mains et des orteils ont disparu, ainsi qu'une grande partie de l'impotence fonctionnelle ; les lésions essentielles ne sont pas modifiées. Après deux mois, on reprend les injections d'antigène à la demande de la malade qui s'en déclare enchantée. Actuellement, les déformations digitales sont presque identiques à ce qu'elles étaient en février 1933, mais la tension douloureuse des tissus atteints, la gêne douloureuse des doigts, n'existent plus et la malade se sert de ses mains pour les travaux habituels du ménage. Nous avons signalé que certaines tumeurs avaient grossi en cours de traitement ; d'autres, au contraire, ont un peu diminué : dans l'ensemble, la maladie est stationnaire. L'état général est excellent.

Hématologie. — Pendant un an et demi, le tableau sanguin est resté le même. Aucune anémie (globules rouges de 4.820.000 à 5.360.000 hgl. 85 à 100 %, v. gl. 0,87 à 0,93) ; aspect des globules : normal. Plaquettes d'aspect et de nombre normaux (260.000 à 344.000 ; parfois quelques plaquettes géantes), Absence de leucocytose (8.500 à 4.200). Formule leucocytaire : premier examen (février le 10, 1933) : neutrophiles 49,5 (Arneth : 0, 3, 24, 49, 22, 2), éosinophiles 3, basophiles 1, lymphocytes 19, monocytes 28. Second examen : (25 février 1933) : neutrophiles 64,5 (Arneth. : 0, 27, 41, 29, 3, 0), éosinophiles 3, lymphocytes 5,5, monocytes 27. Autre examen (28 mars 1934) : neutrophiles 68,1, (Arneth. : 0, 18, 50, 25, 7, 0), éosinophiles 2, basophile, 1, lymphocytes 8, monocytes 20.

On remarque qu'avec l'amélioration, la mononucléose a diminué ainsi que la lymphocytose ; les deux dernières formules sont tout à fait normales.

Epreuves des syndromes hémorragiques. — Temps de saignement, coagulation, etc. ; normaux.

Recherches chimiques. — La cholestérolémie (M. Sevaux) s'est

toujours maintenue à un chiffre supérieur à la normale (2 gr. 50 à 2 gr. 10). La calcémie (M^{lle} le professeur agrégé Jeanne LÉVY) est normale (0,093) en mars 1934.

Recherches biologiques. — Wassermann et autres réactions décelant la syphilis toujours négatives. Vernes-résorcine 21 (D^r DEMANCHÉ). Cuti-réactions tuberculiniques toujours négatives. Frei négatif.

Recherches bactériologiques. — Examens directs négatifs : les cultures du sang, du liquide retiré par ponction (très petite quantité, après injection *in situ* d'un peu d'eau chlorurée), et du *fragment prélevé chirurgicalement*, sont toujours restées stériles, aussi bien sur milieu ordinaires que sur le milieu de Læwenstein par les techniques appropriées.

Inoculation aux animaux. — La lésion broyée a été inoculée à quatre cobayes (deux fois dans le péritoine et deux fois sous la peau de l'aîne), deux lapins (dans le péritoine et dans la chambre antérieure de l'œil) et un pigeon : ces inoculations sont restées négatives, bien que plusieurs animaux aient été conservés assez longtemps et que les autres (morts de pasteurellose) aient été autopsiés avec grand soin.

Biopsie. — Un gros nodulé, du volume d'une bille, assez mou, fait saillie à l'index droit. La peau incisée, on la sépare très facilement de la masse arrondie qui paraît repousser seulement les téguments. La partie principale étant énucléée, on doit couper la large base d'implantation qui pénètre dans l'os. On curette alors une cavité, retirant un tissu mou et friable.

Le nodule est gris-rose clair, mollasse ; il se dilacère sans mal. La tranche en est lisse ; on ne voit ni caséification, ni abcès.

La structure est très spéciale. L'aspect est identique à celui qui est figuré par JÜNGLING.

Sur les coupes teintes par les colorants électifs du collagène, l'aspect à un très faible grossissement rappelle quelque peu celui d'un foie de porc ou d'une cirrhose du foie. C'est-à-dire que des amas de cellules assez claires sont contenus dans un réseau fibreux à mailles approximativement polygonales. On doit noter que la surface de coupe occupe le plan sagittal de la tumeur, et non un plan horizontal.

L'analyse histologique doit considérer trois éléments : le réseau

conjonctif, le contenu propre des logettes et des éléments surajoutés.

Le *réseau fibreux* ne va pas tout à fait jusqu'à la surface extérieure de la tumeur ; il en est séparé par une mince zone de réaction histiocytaire polymorphe. En dehors de cette zone, il n'existe pas de capsules fibreuses ; la tumeur repoussait les tissus cutanés et n'avait pas de rapports étroits avec eux. Vers la profondeur, c'est-à-dire l'os, le réseau fibreux se continue jusqu'au point où l'on a dû couper au bistouri pour détacher la tumeur et semble à la base former une sorte de souche d'arbre.

Les faisceaux de fibres collagènes sont fins et séparés les uns des autres par des cellules conjonctives allongées dont le noyau allongé n'est pas très aplati et dont le protoplasme effilé est cependant assez abondant. Ces cellules ont donc soit l'aspect de fibroblastes, soit un aspect intermédiaire entre la fibroblaste et la cellule connective banale du tissu fibreux. Elles sont très abondantes. Lorsque les colorants ne teignent pas électivement le tissu collagène (hémateïne-éosine, bleus divers), on ne se douterait guère de l'abondance des fibres. On peut appeler ce tissu : *sclérose fibroblastique*.

De chaque côté, les travées ne sont pas nettement limitées. Elles se relient aux nids clairs par toutes les transitions possibles, et l'on voit l'élément mésenchymateux évoluer de la forme histiocyte étoilé à la forme fibroblaste. Parfois même les fibroblastes forment de petites colonies qui ébauchent des tourbillons.

Le filet fibreux contient des vaisseaux. Ceux-ci en occupent surtout les nœuds. Leur lumière est, en général, relativement énorme et contraste avec la minceur des parois ; il n'existe ni muscles ni tissu élastique, mais une très mince couche de fibres collagènes. Immédiatement en dehors se trouve le tissu fibroblastique à faisceaux collagènes minces. Les cellules endothéliales sont souvent un peu gonflées et leur protoplasma peut contenir une poussière basichromatique vaguement réticulée.

Les *nids clairs* sont épithélioïdes, formés qu'ils sont de cellules mésenchymateuses à protoplasma assez abondant. Des filaments cytoplasmiques les anastomosent les unes aux autres en une sorte de syncytium. Les noyaux sont bien formés, pourvus d'un ou deux amas chromatiques pseudo-nucléolaires ; ils ne sont pas hydrophiques. Le protoplasma est faiblement chromatique, généralement

éosinophile, parfois grumeleux et quelque peu basophile. Tous les types de la série histocytaire existent, depuis l'élément apparemment libre, ayant l'aspect d'un macrophage ou d'un monocyte sans grains azurophiles, élément qui est rare, jusqu'à la cellule franchement du type épithélioïde, qui domine, la cellule étoilée ; le fibroblaste et même la cellule conjonctive très allongée et à noyau très plat. Nous avons déjà dit que le centre clair se relie par toutes les transitions cellulaires au filet fibro-fibroblastique qui l'enserme. Ça et là les nids clairs peuvent contenir à leur périphérie de très fins capillaires d'aspect normal.

Les *éléments surajoutés* sont disséminés ça et là ; dans certains champs on n'en voit pas ; dans d'autres ils sont assez nombreux mais épars ; ailleurs encore — mais cet aspect est très rare — ils forment de véritables infiltrats lâches. Le siège de prédilection des leucocytes est le voisinage des vaisseaux de grande lumière. On en trouve aussi, épars et généralement en nombre modéré, dans les nids clairs et les travées, et surtout dans la zone de transition entre les centres clairs et les travées conjonctives.

La plupart des cellules surajoutées sont des lymphocytes. Les plasmazellen, typiques, à un noyau, parfois à deux noyaux, ne sont pas rares, surtout au voisinage des vaisseaux. Des polynucléaires neutrophiles se trouvent, rares, en petites colonies lâches, au voisinage d'un grand capillaire et dans du tissu conjonctif lâche ; ils coexistent alors avec des lymphocytes et des plasmazellen, et contribuent à donner à quelques points de la préparation la figure d'un granulome. Aucun éosinophile ni mastzelle.

En résumé. — Inflammation chronique du mésenchyme caractérisée essentiellement par des boyaux épithélioïdes dans une ramure vasculo-fibroblasto-fibreuse, avec infiltration discrète lymphocyto-plasmatique et parfois un peu neutrophilique. C'est un type de ces réactions qu'on appelle aujourd'hui réticulo-endothéliale.

L'*origine* de cette tumeur paraît être médullaire.

Il existe encore dans la littérature quelques cas incomplètement rapportés ; par exemple le cas de J. V. BOGNAR. Enfant de 15 ans. Aucune tuberculose cutanée ni autre. Début à 2 ans par mal de Pott (spondylitis) ; plus tard prise d'un orteil, puis du quatrième métacarpien gauche, etc. : diagnostic radiologique : *spina ventosa et oritis cystoides*. Pas d'examen anatomique ni d'inoculation.

II. — Mme Br., âgée de 32 ans, teinturière, entre dans le service le 28 mai 1934 pour polyarthrite chronique déformante.

Histoire de la maladie. — Les accidents ont débuté en 1930. Brusquement sont apparues des douleurs articulaires, atteignant les deux épaules avec gêne fonctionnelle notable, sans modification locale appréciable. Ces arthralgies sont mobiles : en quelques semaines, elles gagnent successivement les grosses articulations des membres inférieurs, les coudes, les poignets et enfin les petites articulations des doigts, sterno-claviculaire et de la colonne cervicale. L'atteinte articulaire se traduit par des douleurs, surtout accentuées à la fin de la journée et le matin au réveil, accompagnées presque constamment de gonflement.

Depuis quatre ans, ces arthralgies évoluent par poussées, ne cédant pas au salicylate et laissant persister entre elles quelques douleurs articulaires. Elles ont abouti à des déformations progressives et à l'ankylose incomplète de certaines articulations. Depuis un an, les douleurs sont presque continues, mobiles, et prédominant dans la moitié droite du corps ; la gêne s'est accrue considérablement.

Ces phénomènes s'accompagnaient d'après la malade, de poussées fébriles ; mais elle n'a jamais pris sa température au cours des poussées douloureuses. De plus, elle aurait maigri de plusieurs kilos depuis le début des troubles.

Antécédents. — Dans la première enfance, la malade a eu une rougeole compliquée de broncho-pneumonie. A l'âge de 6 ans, elle a souffert d'abcès ganglionnaires cervicaux gauches, spontanément fistulisés, ayant laissé une cicatrice cutanée étoilée. A 19 ans, elle se plaint de douleurs thoraciques pour lesquelles on porte le diagnostic de *pleurésie sèche bilatérale*.

Elle a été réglée vers 11 ans ; ses règles abondantes, duraient une huitaine de jours. A l'âge de 20 ans, elle est soignée pour une salpingite pour laquelle on l'opère 6 ans plus tard. Depuis cette opération, les règles n'ont plus reparu.

Elle a eu 3 gestations : 1 enfant est mort à 16 mois de méningite aiguë, et elle a fait deux fausses couches de 3 mois.

Mariée deux fois, elle est divorcée de son premier mari, qui est bien portant. Son mari actuel a eu une blennorragie antérieure qui a récidivé par la suite. Le père de la malade est décédé. Sa

mère, souffre de douleurs articulaires. Elle a quatre frères et sœurs bien portants.

Examen. — L'état général est médiocre. La malade est amaigrie ; elle se plaint, en dehors de ses arthralgies, de fatigue générale, d'insomnie et de perte de l'appétit.

Sa température est au voisinage de 38°. Les urines ne contiennent ni albumine, ni sucre. L'examen général ne montre aucune lésion viscérale actuellement en évolution : les poumons et le cœur sont normaux. La tension est de 13-8 à l'appareil de Vaquez. Le système nerveux est normal. On note seulement que la denture est mauvaise et la langue saburrale.

La rate est percutable sur trois travers de doigt. *Plusieurs articulations sont douloureuses et déformées.*

Aux membres inférieurs : à droite : le genou est augmenté de volume ; la peau d'apparence normale est chaude à la palpation. Il existe une hydarthrose évidente, et le cul-de-sac sous quadricepsal tuméfié est douloureux à la palpation. Par la ponction on retire un liquide jaune citrin et visqueux. Il n'existe pas de douleur osseuse ou tendineuse nette. Les mouvements de l'articulation sont limités et douloureux. L'articulation tibio-tarsienne droite est tuméfiée. L'interligne articulaire est douloureux de même que la palpation sur le trajet des gaines tendineuses.

A gauche : le genou est d'apparence normale et actuellement la malade n'y ressent aucune douleur. Par contre la tibio-tarsienne présente une atteinte semblable à celle du côté opposé et la marche en est considérablement gênée.

Aux membres inférieurs, on ne note pas d'amyotrophie. Dans l'aine droite quelques ganglions durs, mobiles, non douloureux auxquels on ne peut accorder aucune signification valable.

L'atteinte des *membres supérieurs* prédomine du côté droit. Les articulations scapulo-humérales sont le siège de phénomènes douloureux mais objectivement on ne constate aucune modification ni gêne fonctionnelle.

La main et le poignet droit sont le siège de grosses déformations.

Au niveau du poignet, on constate sur la face dorsale une tuméfaction rénitente, légèrement douloureuse à la palpation témoignant d'une synovite. Les mouvements articulaires sont limités, en particulier l'extension.

Les articulations métacarpo-phalangiennes, sont également atteintes en partie. On note à la base de l'index, du médius ou de l'annulaire un gonflement articulaire et inter-articulaire. Sans véritable douleur à la palpation, sur la face dorsale. A la face palmaire, on retrouve un gonflement identique.

Les doigts eux-mêmes sont déformés ; les articulations phalango-phalangiennes présentent sur leurs bords latéraux des nodosités qui semblent dures et d'origine osseuse à la palpation. Elles sont surtout nettes pour les 2^e et 3^e doigts. Au niveau de la 1^{re} phalange, l'index est élargi, mais il conserve sa forme normale. Les doigts ne peuvent, sauf l'index, être étendus complètement. La flexion est également limitée.

Le pouce présente une sorte d'élargissement de sa base d'implantation. Sur sa face dorsale, il existe sur le bord externe, débordant sur la face antérieure, une tuméfaction rénitente, régulière, de la taille d'une noisette environ, légèrement douloureuse, qui semble se continuer avec l'os sous jacente.

On ne note aucun trouble trophique des ongles.

Le coude droit est douloureux ; l'articulation est en partie ankylosée ; l'extension complète de l'avant-bras est impossible, la prono-supination est possible.

Les déformations du membre supérieur gauche sont moins accentuées. Seule, la main est atteinte avec gonflement de la face dorsale du poignet, dont les mouvements sont limités et provoquent des craquements articulaires. Les doigts sont moins déformés. Le pouce présente sur sa face latérale externe une saillie identique à celle que l'on trouve du côté opposé.

Radiographies. — Des radiographies segmentaires du squelette ont été faites et une radiographie du thorax. Celle-ci montre seulement des ombres hilaires très développées à droite avec deux taches calcifiées. Pas de lésion pulmonaire notable. Cœur d'aspect normal.

Les radiographies osseuses montrent aux mains des altérations particulières, siégeant essentiellement sur le premier métacarpien. A droite, sur la radiographie de la face, la tête du premier métacarpien présente de petites plages claires arrondies et ovalaires modifiant le contour osseux et dont l'une débordé sur la région dia-

physaire. Elles ont l'aspect de petits kystes osseux, siégeant dans un os décalcifié. Les limites sont floues pour l'une d'elles qui occupe l'extrémité de l'os. Les autres sont situées sur les bords latéraux ; sur le bord interne, deux cavités limitées très nettement par une coque osseuse épaissie ; sur le bord externe, la plage claire nettement limitée en dedans, semble avoir rongé l'os en dehors et le contour osseux est échancré. On retrouve ces lésions sur la radiographie faite de profil, où le bord externe de la tête du métacarpien a disparu ainsi que le tissu osseux avoisinant formant ainsi une échancrure très nettement visible. En outre, on note sur la radiographie de face une altération de la tête du 3^e métacarpien droit ; le bord externe un peu au-dessus de l'extrémité osseuse est flou ; l'os est mal limité et occupé par une plage claire et à son voisinage.

A gauche, il existe au niveau de la tête du premier métacarpien des lésions identiques à celles que l'on observe du côté opposé, quoique moins accentuées, en particulier une disparition du contour externe de la tête du métacarpien visible sur les radiographies de face et de profil. De plus, la tête du 2^e métacarpien présente une petite plage arrondie limitée par une coque épaissie. Le reste du squelette de la main semble normal.

Ces lésions de la main se retrouvent identiques sur des radiographies faites six mois plus tard.

Evolution. — A dater de juin 1933 on institue un traitement par l'antigène méthylique dilué de Bocquet.

L'état général s'améliore au cours du traitement ; une poussée articulaire douloureuse du genou gauche avec hydarthrose cède rapidement. Le 25 juillet, les gonflements articulaires ont diminué, la gêne fonctionnelle également, mais les phénomènes douloureux persistent.

En octobre 1934, la malade commence à prendre de l'iodure de potassium ; à la dose de 5 grammes par jour. Elle présente des accidents d'iodisme, la contraignant à diminuer la dose mais elle est très améliorée. Elle peut se lever, les mouvements sont moins limités et objectivement on constate une diminution du gonflement des genoux et des tibio-tarsiennes ; seul le coude droit présente une ankylose partielle. A l'examen on constate que les mains sont plus libres et les doigts moins déformés. La malade continue

actuellement le traitement par l'iodure de potassium (2 grammes par jour) associé à des injections de lipiodol à 5 %.

• *Hématologie.* 29 mai 1934. — Il existe une anémie partielle hypochrome : globules rouges : 5.280.000, hémoglobine 75, valeur globulaire 0,71, 1 % d'hématies granulo-filamenteuses. Les plaquettes sont de nombre et d'aspect normaux. (292.000). La formule blanche est normale : Globules blancs : 9.600. Formule leucocytaire : neutrophiles 66,5, éosinophiles, 4, basophiles, 0, lymphocytes 8,5, monocytes, 21.

Le temps de coagulation est normal.

Le temps de saignement est augmenté (17' + 5' en petites gouttes).

Le signe du lacet est faiblement positif.

La sédimentation des hématies est très accélérée.

L'azotémie = 0,50 °/oo le 5 juin 1934.

Recherches biologiques. — Les réactions humorales de la syphilis ont toujours été négatives ; de même la gono-réaction faite le 29 mai 1934. Par contre, la cuti-réaction à la tuberculine donne un résultat positif.

Recherches bactériologiques. — La recherche du gonocoque dans l'urètre de la malade effectuée durant son séjour dans le service a été négative. Par prélèvement au niveau du col utérin, on trouve de rares gonocoques. Un examen fait chez son mari après massage de prostate n'a pas montré de gonocoques.

Examen du liquide d'hydarthrose retiré par ponction du genou droit le 28 mai : il n'y a pas de germe à l'examen direct. L'ensemencement sur milieux usuels (gélose T, bouillon) et sur gélose au sang, gélose ascite reste négatif. De même la culture sur milieu de Loewenstein reste stérile. Ces examens répétés le 18 juin avec le liquide retiré par ponction du genou gauche demeurent négatifs.

Une hémoculture en bacilliose ascite faite le 17-6-34 reste stérile.

L'hémoculture sur milieu de Loewenstein effectuée le 29-6-34 ne donne pas de résultat.

Inoculations aux animaux. — Cinq cobayes ont été inoculés avec le liquide d'hydarthrose, un dans le péritoine, quatre sous la peau de l'aine). Chez les animaux, morts d'affection intercurrente, l'autopsie n'a révélé aucune lésion tuberculeuse. La rate de deux

d'entre eux inoculés à deux autres animaux n'a provoqué chez eux aucune lésion.

Deux lapins ont été inoculés dans la chambre antérieure de l'œil avec du liquide d'hydarthrose. Il n'y a eu aucune lésion locale chez eux. L'un deux est mort, présentant une pleurésie à liquide grisâtre dont l'examen direct n'a révélé aucun germe. Ce liquide a été inoculé à un cobaye mort 10 jours après ; à l'autopsie on trouve des ganglions caséeux au hile du foie et trachéo-bronchiques et une pleurésie. La rate est grosse. Ensemencée sur milieux de Loewenstein, il ne pousse pas de bacille. Un ganglion caséeux est inoculé à un autre cobaye qui est encore bien portant.

Conclusions. — Notre malade présente donc associées à un syndrome de polyarthrite déformante chronique d'origine indéterminée des lésions osseuses essentiellement localisées aux premiers métacarpiens. A la radiographie on voit des petites plages claires arrondies ou ovalaires modifiant le contour osseux. *Outre la coïncidence des deux affections, cette localisation est rarement observée. Comme dans la majorité des cas le problème étiologique n'est pas résolu.* En faveur de la nature tuberculeuse des lésions : les antécédents de la malade (abcès ganglionnaires, pleurésie sèche (?)), existence d'une cuti-réaction positive à la tuberculine ; toutefois la preuve bactériologique de cette tuberculose n'a pu être établie ni par les cultures sur milieu spécial ni par les inoculations aux animaux.

POLYDACTYLITE PSEUDO-KYSTIQUE ET « OSTEITIS TUBERCULOSA MULTIPLEX CYSTOIDES DES OS LONGS » DES AUTEURS AMÉRICAINS.

DEUX OBSERVATIONS

I. — G. S. VAN ALSTYNE et G. HOWARD (1933).

Résumé : Il s'agit d'un homme de 32 ans. D'abord localisation au niveau du cubitus gauche : on incise et on fait un curetage. Bonnes suites opératoires et résultats excellents. Puis lésion pseudo-kystique de l'extrémité inférieure de l'humérus : traitée de la même façon. Plus tard enfin, prise de la tête humérale droite avec ostéolyse en plages arrondies.

Les auteurs ont fait une *biopsie* qui a permis de voir que la paroi de cette cavité kystique contenait, par endroits, des tubercules typiques avec bacilles de Koch.

L'*inoculation* au cobaye fut *positive*.

II. — OBSÉRVATION DE S. DANES ET W. S. SMITH (1934).

Résumé : E. S..., femme de 56 ans. Présente des tuméfactions douloureuses des chevilles pendant trois mois environ. Les phénomènes se calment à gauche mais à droite, lésions de périostite de la partie tout inférieure du péroné.

Antécédents : Fièvre typhoïde à l'âge de 30 ans. Père, sœur et frère furent atteints de tuberculose pulmonaire. Pas d'antécédents tuberculeux personnels.

Examen radiologique : Épaississement du périoste à la partie

inférieure du péroné, avec, au centre de l'os, une excavation ovulaire kystoïde ; légère décalcification de voisinage.

Incision et curettage : Bonnes suites opératoires.

Histologie : Structure tuberculeuse typique avec follicules épithélioïdes, cellules géantes et infiltrations lympho-plasmocytaires. Zones caséifiées.

Evolution : Un peu plus tard, localisation tibiale gauche, au niveau de la malléole interne avec, sur les clichés radiographiques, des zones de décalcification irrégulières et une périostite avoisinante ; même traitement chirurgical ; bons résultats. Histologie sensiblement analogue.

Les auteurs proposent le terme d'*ostéo-myélite tuberculosa multiplex cystoïdes*.

KIENBÖCK dans son atlas d'anatomie radiographique des *ostéites des extrémités*, fut le premier en 1902 à donner une description analogue de la maladie qui nous occupe. Dans son observation 24 il s'agissait d'un homme de 27 ans qui, déjà soigné pour une affection vénérienne, a vu apparaître un processus inflammatoire au niveau des doigts et des orteils avec peau gonflée, tuméfiée et rouge. Cinq ans après le début de la maladie, on trouvait à la radiographie, examens en série, la dernière phalange de l'index complètement envahie par un processus inflammatoire, raccourcie et présentant des kystes gros comme un pois — avec zones de densification et airs de décalcification. La dernière phalange du pouce était complètement envahie par de petits kystes et au milieu on voyait une grosse perte de substance ovulaire. — Quelques phalanges du milieu (2^e) présentaient de fines ou de plus grosses zones bien délimitées avec élargissement de la substance médullaire et des zones claires tout contre le périoste interrompant la continuité osseuse. Dans une phalange du milieu du pied droit, il y avait un gros trou ovale (« ein grosses ovales Loch »). Pas de déformation importante des os, ni périostite. Deux ans plus tard

l'image radiologique était à peu près semblable, mais l'affection avait atteint d'autres os des mains et des pieds ainsi que le *cunéiforme* et le *cuboïde*. KIENBÖCK puise à l'origine de ces altérations osseuses.

KREIBICH (1904). Le cas précédent se rapproche de celui-ci. Les doigts étaient boudinés, violacés et à l'examen radiologique on trouvait des zones claires rondes dans les métacarpes et les phalanges.

FORSCHAMMER décrit en 1905 un cas de lupus pernio combiné d'ailleurs à un lupus érythémateux dans lequel l'examen radiologique, a montré au niveau des mains des clartés diffuses et des raréfactions des phalanges osseuses.

BLOCH et SIEBENMANN en 1907 donnent l'observation de lupus-pernio où l'on trouvait dans la tête de quelques métacarpiens des clartés bien circonscrites et une série de zones claires arrondies à l'extrémité distale du *cubitus* droit.

KLINGMULLER décrit en 1907, 3 cas de lupus pernio. Dans chaque cas les phalanges des mains et des pieds étaient atteintes avec tuméfaction articulaire. Dans le deuxième cas, les phalanges étaient épaissies et présentaient des clartés au niveau des doigts et des orteils avec modification des téguments. Les clartés étaient très bien circonscrites. Dans les trois cas, les os propres du nez présentaient un épaississement périostique.

MOROSOFF décrit en 1908 des modifications osseuses (ostéoporose avec images claires granulaires) dans un cas de sarcoïdes de BOECK, avec épaississement des phalanges et sclérose de la substance osseuse qui montre des cavités de la diaphyse et de l'épiphyse des phalanges.

BEHRING en 1910 rapporte l'observation d'un cas de sarcoïdes de BOECK avec participation des glandes sous-maxillaires et parotides, et infiltration des nodules gros comme des pois. Le malade présentait une iridocyclite chronique.

Dans le cas de KUHLMANN en 1910 il décrit un lupus pernio du visage avec efflorescence au niveau des doigts,

avec petits nodules rouge violacés au niveau desquels la peau présentait de nombreuses veinosités. Les phalanges épaissies et soufflées. La cavité médullaire élargie. La compacte et la spongieuse épaissies. Périostite en plaques avec formation d'éperons périostiques par endroits. Dans certaines zones on voyait une sclérose osseuse ostéoscléreuse et ostéoporose. Aucune clarté nettement circonscrite. (« Keine lochartigen Aufhellungen. »)

FLORANGE en 1910 signale une observation de lupus pernio avec modifications importantes de la peau et grosses lésions des phalanges des doigts. La cavité médullaire d'une phalange terminale était complètement détruite. Il trouvait une grosse analogie entre ces images radiologiques et celles des spina ventosa ; pour lui la lésion osseuse donne une image de tuberculose.

RIEDER en 1910 décrit deux cas de lupus pernio avec atteinte osseuse des phalanges. Dix ans après le début de cette affection est apparues des tuméfactions inflammatoires de quelques doigts. Progressivement la maladie, en quelques années, s'étend, et à l'examen radiologique quelques phalanges sont élargies, déformées et épaissies. Des clartés et des modifications osseuses se voient dans la métaphyse... Deux ans après apparaissent des clartés bien circonscrites des os que l'auteur décrit comme des cavernes. Il y avait un gros processus de sclérose dans une diaphyse et la corticale était épaissie par endroits ; le périoste intact.

Dans le deuxième cas, les os présentaient en certains endroits, des images ressemblant à des kystes avec os soufflés ; la spongieuse avait par places une structure très irrégulière. Il n'y avait ni névrose, ni séquestre, ni image de fistules. RIEDER pense que ce processus résulte d'une ostéomyélite infectieuse au début et évolue ensuite comme une tuberculose.

SCHAUMANN (1917). On sait que pour SCHAUMANN de

Stockholm les caractères du lupus pernio constituent un véritable syndrome avec :

1^o Lésions cutanées surtout faciales.

2^o Tuméfactions fusiformes d'un certain nombre de doigts et d'orteils, au niveau desquels la radiographie permet de constater aucune déformation squelettique mais décèle aux extrémités des phalanges des zones claires de décalcification.

3^o Au niveau du poumon bacillaire discrète.

4^o Polyadénopathie.

5^o Mononucléose.

6^o Évolution bénigne de longue durée.

7^o Identité d'une structure tuberculoïde composée de cellules épithélioïdes et de cellules géantes entourées d'une zone incomplète de cellules lymphoïdes.

SCHAUMANN publie en 1917 plusieurs cas de lupus pernio et de sarcoïdes de BOECK où l'examen clinique et radiologique montrent des modifications identiques à celles que nous venons de décrire. Dans un des cas, les mains et les pieds étaient très modifiés et l'examen radiologique montre dans plusieurs phalanges terminales des foyers de décalcification bien limités, foyers d'ostéolyse où la structure osseuse est plus ou moins apparente.

Dans sa deuxième observation, l'image radiologique montre des foyers de décalcification analogues — des clartés de certaines phalanges ne sont apparues que cinq ans après le début de l'affection cutanée. — *Dans le quatrième cas*, on trouvait des clartés grosses comme des pois dans les premières phalanges des orteils. Ces foyers se continuent sans démarcation bien nette avec la structure osseuse normale environnante. SCHAUMANN pense que ces clartés en foyers que l'on rencontre au cours du lupus pernio, représentent des foyers miliaires tout à fait semblables aux sarcoïdes miliaires sous-cutanées.

MÜSCHTER (1918). Les doigts atteints présentent un gonflement diffus et des troubles trophiques de l'ongle. Clartés

bien circonscrites et aréolaires dans les phalanges. En 1919 il décrit un cas de lupus pernio avec examen histologique. Les modifications osseuses sont représentées par des clartés osseuses hystoïdes avec perte de substance de la corticale...

GANS. Il s'agissait d'un homme de 28 ans, de famille saine. Lui-même n'a jamais été sérieusement malade. Début cinq ans auparavant par des tuméfactions douloureuses des doigts et des orteils, après quoi s'installe, surtout pendant les froids, un gonflement bleuâtre du nez et des oreilles. Il fait un an de service militaire, puis il est renvoyé dans ces foyers car il ne peut manier le fusil. Lupus pernio typique prenant nez, joues et oreilles. La peau des mains est bleu-violet, infiltrée jusqu'au niveau du poignet. A droite il est presque impossible de fermer le poing. Sur la face dorsale des doigts et des mains se voient de petites nodules lenticulaires ou même gros comme des noisettes : ils sont livides, durs, pas nettement limités, profonds et nullement douloureux à la pression. La sensibilité au froid et au chaud est diminuée. Les lésions prédominent à la main droite. Lésions analogues des pieds.

La radiographie montre l'épaississement de l'os des premières phalanges pouvant donner par endroits un volume double du normal. La spongieuse a une structure très irrégulière avec de petites clartés. La limite entre corticale et spongieuse est floue. Pas de foyers nettement circonscrits ni d'épaississement de périoste.

Une biopsie faite au niveau de l'index droit montre des infiltrats formés en grande partie par des cellules épithélioïdes avec quelques jeunes fibroblastes surtout au niveau des jeunes vaisseaux. Cellules géantes de LANGHANS. Couronne de lymphocytes. Le périoste n'est pas modifié. Les canaux de HAVERS sont 5 à 6 fois plus grands que normalement et sont remplis d'un tissu inflammatoire, de cellules rondes et de fibroblastes. L'inoculation aux animaux est positive.

MAYNARD HEATH. Femme de 31 ans, adénite cervicale ; douleurs des doigts 7 ans auparavant ; depuis 4 ans lupus du visage ; 4 hémoptysies dans les dernières années ; atteinte du sommet droit ; épaissement de tous les doigts. A la radiographie : raréfactions bien limitées, entourées de quelques trabécules sclérosées ; atteinte de toutes les phalanges et de quelques métacarpiens ; épaissement de quelques phalanges ; désintégration osseuse irrégulière ; pas de périostite ; érosions des cartilages interphalangiens.

LUTZ en 1919 publie deux cas de lupoides miliaires de BOECK avec tuméfaction des doigts et images radiologiques caractéristiques montrant des clartés bien circonscrites de la substance médullaire.

ALTMAN en 1921 note une observation de lupoides de BOECK avec tuméfaction précoce des mains et des pieds, et modification destructives osseuses. Des clartés osseuses à l'emporte-pièce se dessinent dans les régions voisines des articulations. Le périoste est presque intact. On note une atrophie intense des premières phalanges basales et digitales. Dans le tibia près de son extrémité distale, on voit encore une production périostique bien déterminée. Après cinq ans, on notait encore les mêmes clartés osseuses et l'atrophie avait fait place à un « processus de densification scléreuse intense ».

GANS en 1921 rappelle à nouveau les rapports du lupus pernio et des sarcoïdes de BOECK, il insiste sur les images radiologiques les phalanges basales qui sont épaissies, la spongieuse a une structure très irrégulière, la corticale n'est pas nettement délimitée de la substance spongieuse et il pense à une ostéomyélite syphilitique ou tuberculeuse possible.

FLEIXNER dans ses observations 1, 2, 3, 4, en 1924 insiste à nouveau sur les lésions osseuses des os de la main et du pied dans le sarcoïde.

Dans l'observation n° 1. Trois ans après le début d'un sar-

coïde de BOECK, chez une femme de 44 ans, on voit apparaître des tuméfactions des doigts et des orteils. Au cours des sept années suivantes, atteinte successive de tous les doigts et de tous les orteils. Apparition d'altérations osseuses. D'après les radiographies successives, le processus commence à l'intérieur de l'os. Par places on note des pertes de substance bien limitées. Ni atrophie, ni séquestre, ni sclérose périfocale, ni périostite. Il n'y a pas de participation articulaire. Dans cette observation, on remarque une véritable mutilation d'une phalange.

Dans l'observation n° 2. Il s'agissait d'une malade de 41 ans atteinte de sarcoïde de BOECK. La radiologie montre une structure grillagée bien spéciale de certaines phalanges que l'auteur considère comme une des formes de début de l'ostéite kystoïde.

Dans l'observation n° 3. Malade âgée de 26 ans, atteinte de sarcoïde de BOECK, les lésions étaient très limitées (gros orteils) et l'atteinte osseuse prédominait sur les phalanges basales.

Dans l'observation n° 4. Malade âgée de 41 ans, avec sarcoïde de BOECK. On trouvait une grosse modification de la structure osseuse des deux premières phalanges de l'index et des zones claires arrondies, petites centrales et périphériques.

CLARK W. FINNERND. Cas analogue.

LIPPERT (1923). Lésions typiques des mains chez un homme de 48 ans avec lupus pernio de la joue. Pas de modifications de la peau des mains.

RIEUX et DELATER. Bulletin de la Société de Dermatologie 1922, V. Henri jeune soldat, 10 ans après panaris de l'index droit, début de l'affection actuelle par le même index droit ; un mois après prise des autres doigts. Cependant le malade présente à la joue droite un placard profond inclus dans la joue, de teinte violacée et légèrement indurée. État général actuel excellent. A la face lupus pernio typique atteignant pointe du nez et oreille gauche. Les doigts fusi-

formes sont épaissies sur les deux premières phalanges. L'index et auriculaire droits atteints dans leur totalité avec atteinte des ongles de ces deux doigts. Dans les régions boudinées la peau est légèrement violacée. Index droit : petit élément lenticulaire ; même élément au pouce droit (biopsie). Mêmes lésions des orteils. A la radiographie des mains et des pieds, légère hypertrophie osseuse des doigts et des orteils avec *zones miliaires de décalcification* portant *systématiquement* sur les phalanges ; le maximum de ces lésions se trouve sur les épiphyses inférieures des première et deuxième phalanges. On voit une décalcification légère générale sur tous les segments anormaux avec maximum sur l'index droit. Adénopathie hilare, opacité diffuse de la base gauche. Hématologie normale. Wassermann négatif. Réaction de fixation à la tuberculose (antigène Besredka) nettement positive. Biopsie : tissu conjonctif jeune riche en cellules, avec cloisons fibreuses douces, loges inégales, occupées par une masse réticulée assez dense faite de travées, de grandes cellules allongées anguleuses avec prolongements anastomotiques. « Cellules fines épithélioïdes d'un tissu conjonctif jeune ». Infiltration de mononucléaire dans les travées fibreuses (jeunes nodules en formation). Vascularisation seulement marquée dans les cloisons fibreuses. La constitution histologique avec absence de kariokinèse et absence de vaisseaux sous parois propres, indique une prolifération voisine des sarcoïdes de Боeck. « Quant à son origine, rien ne nous permet de la préciser et surtout rien n'oriente histologiquement vers une étiologie tuberculeuse. Il n'y a aucune cellule géante, aucun nodule spécifique, ni B. K. ».

THIBIERGE et RABUT (1921) rapportent le cas d'une femme de 23 ans avec lupus pernio. (Atteinte de la joue gauche, des bras et des doigts). Adénopathies multiples. Formule sanguine normale. Lésions pulmonaires discrètes. Wassermann négatif. Biopsie d'un élément du bras montre des infiltrats de cellules épithélioïdes, avec par places, de petits amas de

lymphocytes, à la périphérie des amas se voient de gros mononucléaires. Aspect de sarcoïdes. Inoculation au cobaye négative. Intra-dermo-réaction à la tuberculose négative.

La radiographie des mains qui ne fit constater aucune déformation du squelette, permet de voir au niveau de certaines extrémités, des phalanges, des zones claires de décalcification.

FRAENKEL en 1921 cite l'observation d'un lupus pernio avec tuberculose pulmonaire et ganglionnaire. Iritis.

FLEISCHNER Félix (1924). Observation V. Manœuvre qui a un lupus pernio (atteinte du visage et des bras). Les radiographies montrent une atteinte de la deuxième phalange de l'index droit avec plages claires, ovalaires à contours flous de la tête ; petites zones claires de la diaphyse, petites taches claires allongées à la base. Dans l'extrémité distale de la première phalange du médus, clartés ovalaires bien limitées. Plages claires arrondies de la tête de la deuxième phalange du cinquième doigt avec zones claires allongées dans sa base. Pas de décalcification diffuse, pas d'arthrite, pas de périostite.

Observation VI. Lupus pernio du nez avec lésions radiologiques des phalanges — décalcification légère de certaines phalanges avec légère périostite — deuxième phalange du gros orteil et une ostéolyse soit pseudo-kystique soit plus diffuse avec zones claires en flamme de bougie.

Observation VII. Homme ayant présenté trois ans auparavant l'apparition de déformations digitales, un lupus pernio du nez.

Suivant les radiographies on lit nettement une atteinte massive de plusieurs phalanges, avec aspect vermoulu de l'os qui est raccourci et épaissi, assez irrégulier dans son ensemble ; des zones d'opacité très différentes et de formes diverses s'y distinguent ; il y a là, un remaniement osseux complet avec nombreuses géodes juxtaposées. Ni périostite, ni arthrite.

CLARK W. FINNERND décrit des cas dans lesquels les modifications des doigts font suite deux ans après au début du lupus pernio. L'examen radio. montre une destruction centrale et corticale irrégulière, ainsi qu'une destruction centrale en foyer de plusieurs os des mains et des pieds.

CONCLUSIONS

1° La polydactylite nodulaire pseudo-kystique est un syndrome clinique et radiologique très caractéristique : association de tuméfactions digitales et d'altérations osseuses donnant à l'examen aux rayons X des vacuoles, des pertes de substance typiques.

2° Les biopsies osseuses ont permis de reconnaître que l'affection est due à la formation, aux dépens du mésenchyme ostéomyélique, de néoplasies nodulaires, multiples, osso-destructives, extensives. La structure de ces nodules essentiellement histiocytaire a une architecture très spéciale en nid d'abeilles.

3° La maladie peut être pure, primitive. Les faits de ce genre sont très rares. Malgré l'absence de preuve, nombre d'arguments plaident en faveur d'une tuberculose torpide.

4° La localisation osseuse peut être secondaire. La syphilis, la lèpre, la tuberculose paraît à l'origine de cas rares, mais indiscutables de ces ostéites. La plupart des observations rapportées dans la littérature montrent l'association de la maladie de PERTHES-JÜNGLING à la maladie de BESNIER-BOECK.

5° Les nombreux travaux récents sur les sarcoïdes, en décrivant les caractères anatomo-cliniques des sarco lupus

pernio, ont mis en question l'origine sarcoïdique possible de « l'ostitis custoïdes ». Pour les auteurs nordiques les lésions osseuses sont spécifiques de la maladie de BESNIER-BOECK.

6° L'incertitude actuelle sur la pathogénie des sarcoïdes n'autorise pas cette assimilation.

7° Le diagnostic de cette affection repose essentiellement sur l'étude radiologique.

8° Affection purement locale, gênant seulement le malade sans être en rien dangereuse elle doit avoir cependant un pronostic réservé par suite d'une étiologie tuberculeuse possible.

9° Les résultats thérapeutiques paraissent médiocres. Les auteurs nordiques préconisent l'antiléprol dans le traitement de cette affection, mais l'antigène méthylique dilué de BOCQUET et NÈGRE paraît devoir donner des résultats excellents.

10° L'étude de cette affection osseuse, rare en France, mérite de nouvelles recherches : Il ne s'agit pas d'une simple curiosité pathologique des phalanges mais d'une localisation digitale d'un granulome infectieux chronique d'étiologie inconnue. L'étude de ce sujet touche au problème si complexe des sarcoïdes c'est-à-dire à un syndrome anatomoclinique encore obscur où suivant M. le Professeur H. GOUGEROT on ne doit voir « *qu'un groupe à démembrer au fur et à mesure de nos progrès en étiologie.* »

VU : Le Doyen,
G. ROUSSY.

VU : le Président de la thèse,
CARNOT.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER
Le Recteur de l'Académie de Paris,
S. CHARLÉTY.

BIBLIOGRAPHIE

- G. S. VAN ALSTYNE AND GOWEN. — *J. of Bone and joint Surgery*, 1933, XV, n° 1, 163.
- ALTMANN. — Zur Kenntniss der Boeckschen Erkrankung. — *Arch. f. Derm.* Bd 135-S.1.1921.
- W. BAYER. — *Jahr. f. Kinderh*, 1933. Bd. 138, p. 31.
- BERING. — Zur Kenntniss des Boeckschen Sarcoids. *Derm. Zeitschr.* Bd. 17, S. 404 (1910).
- BROCK. — Zwei Fälle von Lupus pernio mutilans. *Zentralbl. f. Haut u. Geschl.* Bd. 4, S. 440 (1922).
- J. VON BOGNAR. — Die tuberculösen Knochencysten. *Acta. chir. scandinavica*, 1930. Bd. 67, pp. 135-142.
- A. CASALI. Obs. rad. sobre le alterazioni delle ossa nel Lupus Pernio. *Rad. med.* 1929. Vol. XVI, p. 468.
- Paul CHEVALIER et A. FIEHRER, — Contribution à l'étude de la Polyostéite pseudokystique et la Polydactylite pseudokystique dure des extrémités. *Bulletin de la Sté F. de Dermatologie et de Syph.*, juin 1934.
- DRUT (H. P.) et MENAGH (F. R.). — Bone Cerv. Sarcoid. *Am. J. Röntgen*, 1929, vol. XXI, p. 237.
- FINNERND CLARK (W.). — Eine klin. histolog. u. bacteriol. Studie eines Falles von multiplen benignen sarkoid Boeck. *Arch. of Derm. and Syph.*, 1921, p. 343.
- FLEICHNER 1924. — Fortsch auf dem Gebiete der Röntgenstrahlen. 1924, Bd. 31, S. 193 à 217.
- FORSHHAMMER. — Lupus pernio ref. *Dermat. Zeitschr.*, Bd. 14, S. 770 (1907).
- FRAENKEL Eugen. — Über eine eigentümliche mult. Knochentuberkulose. *Beitr. z. Klind. d. Tub.* Bd. 50, S. 441 (1922).
- GANS. — 1919 (1), 1921 (2).
- GÖCKERMANN. — Sarcoids... *Arch. Derm. a. Syph.*, 1928. Vol. 18, p. 237.
- P. HECHT (1928). — ...Lupus Pernio und Ostitis T. M. C. Z. *f. Tuberk.*, 1928. vol. 41, p. 125.

- JADASSOHN (X. 4).
- JUNGLING 1922. — Ostitis tuberculosa multiplex cystica Fortschr. d. Röntgenstr. Bd. 27, S. 375 (1920).
- KIENBÖCK. — Zur Radiographischen Anatomie der Syphilitischen Knochenerkrankungen an Extremitäten... Bd. 23, S. 186 (1902).
- KISSMEYER et SCHULTZ. — *Derm. Ztschr.* Vol. 61 (1931).
- KLINGMÜLLER. — Lupus Pernio. *Arch. f. Derm.* t. 84, p. 233 (1907).
- KREIBICH. — 1) *Arch. Derm.* Vol. 71, p. 3, 1904.
2) *Arch. f. Derm.* 1908, p. 173.
- LIPPERT. — Über einen Nebenbefund am Knochen System bei Lupus Pernio. *Klinische Wochens.* Jg. 1. 1922. S. 2240.
- LUTZ. — Zur Keuntnis des Boeckschen Miliarlupoids. *Arch. Derm.* Bd. 126, S. 947 (1919).
- J. K. MAYER. — *Arch. f. Derm.* v. s. 1928.
- MOROSOW. — *Dermat. Zentral.* Bd. 11, S. 19 (1908).
- MUSCHTER. — Ein Beitrag zu dem Krankheitsbild des Lupus Pernio. *Derm. Zeitschr.* Bd. 28, S. 203 (1919).
- RABUT. — Contribution à l'Etude du Lupus Pernio. *Annales de Derm. et syphiligraphie.* N° 5, mai 1922, p. 227.
- F. RICCI et S. ATTILY. — Policlinico (*Sez. med.*) 1931, vol. 36, p. 254.
- RIEDER. — Fortschr. Röntg. Bd. 15, S. 125 (1910).
- RIEUX et DELATER. — Un cas de Lupus Pernio. *Bull. de la Sté de Dermatologie française*, 1922, S. 377.
- S. SANCS and W. S. SMITH. — *J. of Am. Med. Ass.* 1934. Vol. CII, n° 15, p. 1206.
- SCHAUMANN. — Un cas de Lupus Pernio. *Act. Dermato-vener.*, vol. 3, p. 430 (1922).
- *Hæmatologica*, vol. XI, fasc. VI (1930).
- SCHÜRER WALDHEIM. — *Arch. f. Klin. Chir.* 1930. Bd. 160, p. 680-682.
- SCHWENTHER F. F. — *Am. J Dis. child.* 1931. Vol. XLII, p. 102.
- SIMON (S.). — *Klin. Woch.* 1931. Bd. 646.

Saint-Amand (Cher). — Imprimerie R. BUSSIÈRE. — 4-3-1935.
